

UNIVERSITÉ DE LYON

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE — N° 506

Sclérose Latérale Amyotrophique à début Bulbaire Brusque

THÈSE

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE LYON

SECTION DE MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement devant la Faculté de Médecine et de Pharmacie

Le 29 Mars 1939

par

Mohamed Abel El Muttalib ITEBA

Diplômé d'Hygiène et de Bactériologie

né le 7 Juin 1912

au CAIRE (Egypte)



Imprimerie JANODY
25, Cours Henri — LYON
1939

Sclérose Latérale Amyotrophique
à début Bulbaire Brusque



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITÉ DE LYON

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE — N° 506

Sclérose Latérale
Amyotrophique à début
Bulbaire Brusque

THÈSE

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE LYON

SECTION DE MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement devant la Faculté de Médecine et de Pharmacie

Le 29 Mars 1939

par

Mohamed Abel El Muttalib ITEBA

Diplômé d'Hygiène et de Bactériologie

né le 7 Juin 1912

au CAIRE (Egypte)



Imprimerie JANODY
25, Cours Henri — LYON
1939

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ.
Doyen	M. J. LEPINE.
Assesseur	M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. LANNOIS, HUGOUNENQ, PIC, CONDAMIN,
PAVIOT, NICOLAS, VILLARD, NOVE-JOSSERAND, TIXIER, COLLET, GAYET, CLUZET

PROFESSEURS

Cliniques médicales	} MM. FROMENT. SAVY. PATEL BERARD. VORON. BONNET FAVRE. LEPINE (J.) MOURIQUAND. COTTE. REBATTU. CIBERT. TAVERNIER. COURMONT. J. CHALIER. PONTIUS. FLORENCE. MOREL. MANCEAU. GUIART. LATARJET. POLICARD. HERMANN. CORDIER. CADE. J.F. MARTIN SANTY ARLOING (F.). Etienne MARTIN. ROCHAIX. LEULIER. PIERY.
Cliniques chirurgicales	
Clinique obstétricale et Accouchements.....	
Clinique ophtalmologique	
Cliniques dermatologique et syphiligraphique.....	
Clinique neurologique et psychiatrique.....	
Clinique médicale infantile.....	
Clinique gynécologique	
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	
Clinique urologique	
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....	
Clinique des maladies infectieuses	
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	
Chimie biologique et médicale.....	
Chimie organique et Toxicologie.....	
Matière médicale et Botanique.....	
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	
Anatomie	
Histologie	
Physiologie	
Pathologie interne	
Pathologie générale et thérapeutique.....	
Anatomie pathologique	
Chirurgie opératoire	
Médecine expérimentale et comparée et Bactériologie.....	
Médecine légale	
Hygiène	
Pharmacie et Pharmacologie.....	
Hydrologie thérapeutique et Climatologie.....	

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale.....	MM. THEVENOT (Léon)
Chargé d'un cours d'embryologie.....	NOEL.

AGREGES

MM. GABRIELLE DECHAUME BERNHEIM POLLOSSON CHAMBON EPARVIER	MM. GUILLEMINET MORENAS REVOL ENSELME SEDALLIAN CREYSSEL	MM. DE ROUGEMONT P. RAVAUULT PIGEAUD CROIZAT DELORE JOSSERAND	MM. MORIN BERTRAND CLAVEL LEVRAT
--	--	---	--



EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. SAVY, *Président*,

DECHAUME, BERNHEIM, LEVRAT, *agregés*

La Faculté de Médecine de Lyon declare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE NOTRE CITOYEN,

SAAD ZAGLOUL PACHA

Ancien Président du Conseil,

Ancien Président de la Chambre,

Ancien chef de la Parti-Wafdist,

Proclamateur et fondateur de notre indépendance.

Idéal du patriotisme Egyptien.

Hommage et témoignage de notre grande admiration.

A LA MÉMOIRE DE MON PERE BIEN AIMÉ

Trop tôt enlevé à ma tendresse
filiale.

A MA MERE BIEN AIMÉE

Si heureuse de voir arriver ce
jour tant attendu.

Si heureuse de voir se réaliser
son rêve.

CHERS PARENTS A QUI JE DOIS TOUT

A MES SŒURS ET A MES FRERES

En témoignage de mon amour et
de ma profonde reconnaissance.

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR SAVY

*Professeur de Clinique Médicale,
Chevalier de la Légion d'honneur.*

Nous serions très heureux si nous pouvions exprimer un peu de tout ce que nous ressentons à l'égard d'un si grand savant.

C'est à Monsieur le Professeur Savy que nous devons notre formation médicale.

Nous avons pu apprécier la clarté de son raisonnement, l'ampleur de son esprit et sa constante amabilité, autant de qualités qui sont l'apanage du peuple Français.

Nous avons fréquenté le Service de Monsieur le Professeur Savy et, tout en nous attachant profondément à notre maître, nous nous sommes attachés à la science.

Nous ne saurions assez, ni comment, remercier Monsieur le Professeur, de nous faire l'honneur de présider notre thèse.

Nous le prions d'accepter nos sentiments bien respectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DECHAUME

Médecin des Hôpitaux.

Nous le remercions pour avoir
bien voulu accepter de faire partie
de notre Jury et de l'aide qu'il nous
a donnée en ce qui concerne l'ana-
tomie pathologique de ce travail.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BERNHEIM

Médecin des Hôpitaux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LEVRAT

Médecin des Hôpitaux.

Nous les remercions infiniment
pour l'honneur qu'ils nous font en
acceptant de faire partie de notre
Jury.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PONTIUS

Professeur de Physique, Radiologie et Physiothérapie.

En remerciement du bon accueil qu'il nous a réservé au cours d'électro-radiologie ; en remerciement aussi, de nous avoir permis de continuer nos études radiologiques, après le diplôme.

Nous le prions de croire à nos sentiments bien distingués et à notre inaltérable reconnaissance.

A NOTRE MAÎTRE
MONSIEUR LE DOCTEUR E. PALIARD

Médecin des Hôpitaux.

Qui nous a inspiré ce travail.

Il nous a fait bénéficier de son sens clinique et de sa science aussi nette que profonde.

Nous lui devons une grande partie de nos connaissances médicales.

Nous ne saurions trop le remercier du bon accueil qu'il nous réserva dans son service.

Nous nous souviendrons toujours de notre séjour à l'Hôtel-Dieu ainsi qu'à l'Hôpital Edouard-Herriot, où nous pûmes apprécier les méthodes d'enseignement de ce grand Maître.

Sa sollicitude fut, pour nous, de tout instant.

Son intelligence rayonnante se mit à notre portée, et sa noblesse toute française lui inspire et inspira à nous-mêmes un travail consciencieux, ce dont nous devons largement le remercier.

Qu'il croie à notre gratitude et à notre affection.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE-ETIENNE MARTIN

*Ancien interne des Hôpitaux de Lyon,
Ancien Chef de Clinique Médicale à la Faculté.*

Nous l'avons connu dans le Service de Monsieur le Professeur Savy, et nous avons apprécié, en lui, la gentillesse et la cordialité françaises.

C'est lui qui nous a appris la sémiologie et, depuis, il a été pour nous le Maître et l'Ami.

Nous nous sommes retrouvés dans le Service de Monsieur le Docteur Paliard.

Il nous a inspiré, guidé, et surtout aidé dans ce travail, par sa puissante érudition. L'intérêt et la patience qu'il nous témoigna, mériteraient un éloge plus digne de lui.

Nous voudrions pouvoir lui exprimer toute notre gratitude et, devant notre incapacité, nous nous contentons d'affirmer que nous gardons le meilleur souvenir et le plus profond attachement.

A NOS MAÎTRES DE LA FACULTÉ
ET DES HÔPITAUX DE LYON

Chez vous, Messieurs les Professeurs, nous avons pu constater, une fois de plus, que la France excelle dans les travaux de la pensée.

Sclérose Latérale Amyotrophique à début Bulbaire Brusque

HISTORIQUE

Les formes à début bulbaire brutal de la S. L. A., avec ou sans ictus apoplectiformes, n'ont pas attiré l'attention des premiers auteurs. Quoique cette affection ait été décrite en 1865, il a fallu attendre 1931 pour trouver, dans la thèse de Launay, signalée, la possibilité assez rare de cette localisation bulbaire se manifestant par un début brutal apoplectique.

Rappelons rapidement les dates principales de l'histoire anatomo-clinique de la S. L. A. pour mieux situer celles de cette forme spéciale qu'il est actuellement possible d'individualiser.

En 1865, donc, Charcot isole des atrophies musculaires progressives, les amyotrophies d'un type particulier où la contracture signe la sclérose anatomique des cordons latéraux, raison pour laquelle il la baptise sclérose latérale amyotrophique.

La vérité apparut si clairement à son esprit, dès l'observation des premiers cas, qu'il crut presque de son devoir d'avouer le petit nombre d'observations

qui lui servaient de base pour sa conception. « Mais il y a lieu de remarquer, ajoute-t-il, que le fait s'est présenté autrefois au sujet de l'ataxie locomotrice et pourtant le tableau clinique tracé par Duchenne, d'après un nombre restreint de faits, il y a bientôt vingt ans, n'a pas vieilli ; il subsiste sous la même forme encore aujourd'hui, dans ses traits essentiels, sans avoir subi de modifications profondes. Puisse la description que je vais donner de la S. L. A. avoir la même fortune ! » Depuis lors, malgré l'opposition initiale de Leyden, le tableau de la S. L. A. n'a point changé, à l'exception de quelques modalités évolutives qui se sont précisées.

Alors que la thèse de Gombault s'occupe des cas classiques, de la maladie, la thèse de Florent, 10 ans plus tard, en 1897, s'adresse à l'étude des formes frustes.

En 1918, Pierre Marie, qui avait précisé avec son maître, l'anatomie pathologique de la maladie, inspire la thèse de son élève Patrikios.

A côté de la forme classique, tous ces travaux tendent à mettre en évidence des formes où l'ordre chronologique d'atteinte du territoire n'est pas respecté, donnant des modes de début très différents ; on parle ainsi d'une forme à début paraplégique, à début bulbaire, à début scapulo-huméral, à début pseudo-poly-névritique, d'une forme monoplégique, d'une forme monobulbaire.

En même temps que ces essais cliniques, l'étude anatomo-pathologique et pathogénique est complétée

par le rapport de Yvan Bertrand et de Bogaert, au centenaire de Charcot, en 1925.

L'autonomie de la maladie de Charcot persiste, et c'est, en somme, l'étude des formes cliniques qui a le plus préoccupé les médecins. L'étiologie en demeure toujours inconnue. Elle paraît une entité infectieuse quoique l'on ait décrit des manifestations semblables dans la syphilis et l'encéphalite.

Nulle part, dans ces travaux, il n'est fait mention des formes à début bulbaire brusque.

C'est ainsi que, dans la thèse de Parrot, en 1903, le début bulbaire a été signalé, mais non le début brusque.

« Le Professeur Schlesinger, de Vienne, fit paraître,

Le Professeur Schleanger, de Vienne, fit paraître, en 1900, une observation remarquablement analysée de sclérose latérale amyotrophique, à début bulbaire et à forme anormale. La maladie a débuté par la langue et a envahi très rapidement tout le domaine des nerfs bulbaires. La contracture s'est montrée très accentuée, etc... »

Dans la thèse de Gallet, en 1907, où il est traité de la S. L. A. à début bulbaire, on parle de débuts progressifs. « Le phénomène le plus apparent et le premier en date, dit cet auteur, est une parésie des lèvres et de la langue, se traduisant par un embarras de la parole, qui, de confuse et d'embarrassée qu'elle est au début, devient par la suite complètement intelligible. »

Dans la thèse de Patrikios, en 1918, nous trouvons, également signalée, la forme à début bulbaire progres-

sif. « Le début de la S. L. A. par le bulbe, après avoir été très discuté, a été admis par la presque unanimité des neurologistes. Le plus souvent, les premiers troubles apparaissent au niveau de la langue et des nerfs. Dès lors, l'affection peut avoir deux évolutions rapides ou lentes. »

Cependant, quand on parcourt les nombreuses observations rapportées dans ces thèses, on découvre deux cas typiques qui ont été publiés, l'un en 1894, par le Professeur Raymond, l'autre en 1900, par Schlesinger. Elles ont échappé, sans doute, à leur analyse.

Launay est le premier, en 1931, à signaler ces débuts brusques à la suite d'une observation publiée par Guillain, en 1925. Dans sa thèse, au chapitre des modes de début, il s'exprime ainsi : « Il existe quelques observations de S. L. A. à début brusque (Raymond, Schlesinger, Guillain, Alajouanine et Baruch). Deux cas semblables existent dans nos observations (Observations XXIII et IXL). Un cas excepté, il s'agissait toujours de débuts bulbaires. Le récit du malade est généralement le suivant ; alors que la veille, il allait bien, il se réveille, le matin, parlant mal, ou ne parlant pas. Le début soudain peut être suivi d'une amélioration passagère ; ces accidents reprennent ensuite leur marche et la paralysie bulbaire s'installe... Les débuts brusques restent exceptionnels et mal explicables. »

Depuis lors, deux observations nouvelles ont été publiées, l'une en 1933, dans le « Journal Sud-Américain de médecine », l'autre, en 1937, par Fr. Paliard

et Pierre-Etienne Martin. C'est à l'occasion de cette dernière observation, que nous avons rassemblé dans la littérature, les cas de S. L. A. à débuts bulbaires brusques et apoplectiformes. Nous en avons réuni dix observations qui nous permettent d'individualiser la forme à début bulbaire brusque de la S. L. A., avec ou sans ictus apoplectiforme.

ÉTIOLOGIE

Comme dans toutes les S. L. A., on ne trouve aucune origine à cette affection. On a invoqué une maladie infectieuse telle que la grippe, un traumatisme, une émotion vive, mais en réalité, aucune étiologie précise. Dans les dix observations que nous avons rassemblées, la même incertitude règne ; cependant, dans trois observations, nous relevons des causes directes : des causes émotionnelles (violente frayeur) et un traumatisme.

Facteur émotionnel : le malade, âgé de 72 ans, subit une violente émotion en septembre 1896, dit Schlesinger ; il ressentit immédiatement après un embarras de la parole, et il fait remonter le début de la S. A. L. à cette émotion. Dans l'observation n° IV, il est marqué que la jeune Anna Riew, âgée de 12 ans, eut une peur violente, trois mois avant l'examen médical qui permit le diagnostic. Il y eut perte de connaissance, et quelques jours plus tard, de légers troubles de la parole et de la déglutition apparurent. Il est vraisemblable que les modifications vasculaires entraînées par un traumatisme ou une émotion, ne sont qu'un facteur immédiatement aggravant d'un processus jusqu'alors latent et permettent l'extériorisation brutale de ces affections nerveuses. Quant à l'âge et le sexe, nous trouvons que cette forme se développe plus particulièrement chez la femme (7 sur 10 cas), et autour de la soixantaine.

ÉTUDE CLINIQUE

A. — MODES DE DÉBUT.

On entend par début brutal ou début brusque, l'apparition chez un homme bien portant, d'un ictus, d'un simple étourdissement, ou même d'un malaise suivi immédiatement de l'installation de troubles bulbaïres graves.

— Dans les quatre premières observations, il y a eu *perte de connaissance*, sans prodrome ayant amené la chute et ayant duré de quelques minutes à plusieurs heures.

Dans l'observation I, il s'agit d'un homme de 41 ans, maréchal-ferrant, jusqu'alors bien portant, qui, au cours de son travail, alors qu'il était en parfaite santé, eut une perte de connaissance qui dura trois heures.

Dans l'observation II, c'est une vieille femme qui prétendit avoir eu deux ictus successifs ; ce n'est qu'après le second que sa parole devint inarticulée et presque aphasique.

Dans l'observation III, c'est une femme de 66 ans qui prit un étourdissement suivi d'une chute, laquelle provoqua une fracture de la jambe.

— *Il peut y avoir simple malaisé*, dont l'analyse d'ailleurs est difficile lorsqu'il survient pendant la nuit, c'est le cas des observations V, VI, VII, X.

Le premier symptôme bulbaire qui fait son apparition, est *l'aphonie*. Le malade perd subitement l'usage de la parole, qui peut revenir par la suite avant de reprendre un caractère progressif ; d'autres fois, au contraire, la parole est simplement gênée, les troubles s'accroissent progressivement.

Les troubles de la déglutition suivent. Ils peuvent apparaître en même temps, mais en général, dans les jours qui suivent. Puis, peu à peu, le syndrome bulbaire s'installe complètement avec sa symptomatologie ordinaire de *paralysie labio-glosso-laryngée*.

L'aspect de la face est assez caractéristique : les lèvres sont atrophiées et présentent des contractions fibrillaires ; le sillon naso-labial s'exagère en une sorte de rictus, tandis que la physionomie prend un air pleurard. Cette attitude peut se modifier par le rire ou le pleurer, le malade reprend lentement ensuite son attitude primitive. La face est figée, inexpressive et les plis du front sont relativement effacés, mais chez les personnes âgées, les plis de la face sont plutôt accrus et les muscles masséters hypotoniques sont recouverts par la peau tombante et ridée. Quand on fait parler le malade, on constate une gêne considérable à la prononciation des lettres, telles que D, F, H, P. La parole est monotone et uniforme. Il ne peut ni souffler, ni siffler ; la mastication est difficile, les aliments s'accumulent entre les dents et les lèvres.

Fréquemment, un jet de salive s'échappe de la bouche. *L'hypersalivation* est un phénomène constant.

Quand on demande au malade de tirer la langue pour l'examen, c'est avec difficulté qu'il arrive à en montrer simplement le bout qui est flétri, atrophié, à aspect encéphaloïde, et le siège de fibrillations visibles.

Un examen pharyngé montre le voile du palais pariésé, inerte, ne se relevant qu'imparfaitement, et ne répondant même pas à l'excitation du doigt introduit dans la bouche. Cette parésie du voile du palais est à l'origine du nasonnement, du refus des aliments et des boissons.

En général, *le réflexe du voile est normalement obtenu ou parfois exagéré*. Il n'y a qu'une exception, c'est l'observation VI, où, comme dans une paralysie pseudo-bulbaire, le réflexe a été trouvé aboli.

Les cordes vocales et le larynx sont plus ou moins touchées, parfois les cordes vocales ne vibrent plus, ou le font mal. La respiration est gênée, avec une sensation de plénitude de la poitrine, de constriction, quelques fois des accès de dyspnée et des syncopes.

L'intelligence est relativement conservée. Il est à noter de l'insomnie et une grande irritabilité.

B. — PÉRIODE D'ÉTAT. EXTENSION MÉDULLAIRE.

Les phénomènes parétiques, paraplégiques ou tétraplégiques, suivant le stade où l'on considère la maladie, sont presque constants dans les formes bulbaires.

Leur installation est relativement précoce. Dans l'observation I, le phénomène parétique apparut peu de temps après les troubles de la parole, et se manifesta d'abord au membre supérieur droit, l'extension s'en est faite ensuite aux jambes, puis aux membres supérieurs gauches.

Dans l'observation II, le membre supérieur gauche devint le siège d'une parésie motrice évidente, *six mois après le début apoplectique.* Les membres inférieurs ne semblent pas avoir été pris.

Dans l'observation III, les troubles parétiques semblent avoir débuté *peu de temps* après les troubles de la parole.

Dans l'observation IV, les troubles parétiques ont débuté *peu de temps* après la perte de connaissance et les troubles de la parole ont atteint les membres supérieurs, et se sont propagés ensuite aux membres inférieurs.

Dans l'observation V, l'atteinte des membres supérieurs n'avait pas de manifestations fonctionnelles au moment de l'examen clinique pratiqué quinze jours après le début, mais à l'examen, cependant, les auteurs ont constaté l'existence d'un signe de Froment avec une vivacité des réflexes tendineux et signe de Babinsky aux membres inférieurs.

Dans l'observation VI, les troubles parétiques s'installèrent environ *trois mois* après le début apoplectique, et se propagèrent ensuite aux membres inférieurs dans le mois qui suivit.

Dans l'observation VII, il n'y avait pas de troubles moteurs. Dans l'examen pratiqué un mois après le début, il n'y a pas de troubles de la motilité, mais on constate un signe de Froment ; aux membres inférieurs, les réflexes sont normaux, sans Babinsky.

Dans l'observation VIII, il ne semble pas y avoir eu de troubles de la marche, ni des membres supérieurs, après le début brutal accompagné de troubles de la parole, mais à un examen pratiqué *six mois plus tard*, on trouve des troubles de la marche avec réflexes polycinétiques sans Babinsky.

Enfin, dans l'observation IX, le début brutal, avec troubles de la parole s'accompagna *immédiatement* d'une hémiparésie qui s'effaça rapidement pour reparaître et s'étendre par la suite, aux quatre membres.

Le tableau de la S. L. A. est alors complet.

Nous n'insisterons pas sur sa description, actuellement classique. Nous n'en rappellerons que les éléments essentiels.

D'un côté, *les signes bulbaires* que nous avons précédemment décrits, de l'autre *une paraplégie spasmodique* plus ou moins complète, avec atrophie musculaire débutant aux extrémités. La marche d'abord simplement gênée devient difficile, puis impossible. Les jambes lourdes sont difficiles à mouvoir, et les symptômes s'aggravent ; on remarque alors que les membres inférieurs se rapprochent dans l'extension et l'adduction ; le pied se met en varus de sorte que sa face dorsale continue celle de la jambe. Sa pointe

râcle le sol, et pour marcher, le malade est obligé de lever très haut la jambe, il en résulte une démarche sautillante spasmodique.

Les réflexes achilléens et patellaires sont exagérés et l'on note la trépidation épileptoïde. Le signe de Babinski est positif ; le réflexe cutané plantaire est en extension.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité, les sphincters sont indemnes.

Les secousses fibrillaires sont denses, aussi bien aux membres supérieurs qu'inférieurs, et qu'à la face. Parfois, un certain degré de lipomatose empêche de les voir, si elles ne se présentent que de façon intermittente. Elles font exceptionnellement défaut. Dans ce cas, on peut les provoquer artificiellement ; Charcot avait déjà constaté qu'elles augmentaient sous l'influence des moindres attouchements et des contractions musculaires, de même que la compression des muscles et des troncs nerveux, ainsi que leur élévation, peut également les mettre en évidence.

Après ce rappel sommaire, nous n'insisterons plus longuement sur le résultat de l'examen électrique et chronaxique dont l'intérêt d'ordre général est certain, parce qu'il permet de déceler, au stade initial, une atteinte pyramidale et des cornes antérieures, alors qu'il n'existe ni signe de spasmodicité, ni signe de Babinski.

La chronaxie étudiée par Bourguignon, peut donner des renseignements précieux sur les lésions en voie de développement. Charcot avait déjà signalé la con-

servation de la contractilité faradique dans les muscles frappés d'atrophie à sa phase la plus avancée.

L'excitation galvanique, au contraire, met en évidence une réaction de dégénérescence partielle et plus rarement de dégénérescence totale. Un trait particulier de l'atrophie progressive de la corne antérieure est le caractère parcellaire des réactions électriques diverses dans les muscles innervés par un même segment médullaire. Il n'est pas rare d'observer que certains muscles dont l'apparence est saine, et qui se contractent bien, présentent la réaction de dégénérescence alors que d'autres fois, on trouve une simple excitabilité dans les muscles parésés.

C'est la raison pour laquelle l'examen électrique prend une grande importance dans l'étude de ces formes à débuts brusques, et à prédominance bulbaire. Il est possible que dans les cas où la localisation bulbaire paraît certaine et unique, les membres inférieurs soient touchés et présentent des altérations électriques sans modifications de leurs fonctions ni de la réflexivité.

C. — EVOLUTION.

Cette localisation bulbaire initiale brutale semblerait au premier abord conférer un certain état de gravité et accélérer l'évolution de la maladie. Normalement, la S. L. A. évolue en 18 mois, à 1 an. Elle se prolonge exceptionnellement de 4 à 5 ans.

Parmi nos dix observations :

6 ont évolué entre 6 mois et 18 mois ;

3 entre 1 an et 2 ans et demi ;

1 observation n'indique pas la durée d'évolution.

La rapidité de l'évolution est donc indiscutable.

La mort survient par troubles respiratoires et cardiaques ou par infection intercurrente.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic se pose dans deux conditions différentes :

— au début, devant une paralysie labio-glosso-laryngée, survenue après ictus ;

— à une période plus avancée, lorsqu'à la paralysie labio-glosso-laryngée, s'ajoute une paralysie spasmodique avec amyotrophie.

Dans ce cas, le diagnostic s'impose.

Dans les premières alternatives, il est très complexe et souvent impossible. On doit discuter

la paralysie bulbaire aiguë,

le syndrome pseudobulbaire,

la maladie de Duchenne.

Ce n'est souvent que l'évolution et même l'examen anatomo-pathologique qui permettra de les distinguer.

1. — *La paralysie bulbaire aiguë* :

L'observation de Raymond (n° II) nous en montre les difficultés. Reprenons les termes mêmes de sa discussion :

— « Cette femme entra dans mon service, dit-il, le 9 janvier 1893 ; nous apprîmes qu'elle avait déjà eu deux ictus et que la maladie avait eu un début apoplectiforme. Sa parole était à peu près inarticulée ; on aurait cru volontiers à de l'aphasie, la prononciation des labiales et des linguales était particulièrement pénible ; le voile du palais était paralysé ainsi que la moitié gauche de l'orbiculaire des lèvres ; la bouche se déviait à droite, lorsque la malade essayait de siffler ; il semblait ainsi que la face fut un peu atrophiée du côté gauche. Par contre, la langue avait gardé son volume normal et se mouvait librement en tous sens. De prime abord, nous crûmes à l'existence d'une *hémorragie bulbaire*.

« En juillet 1893, le clinique était alors complet et permit de porter le diagnostic de S. L. A., que l'histologie confirmera. »

Le diagnostic de la paralysie bulbaire aiguë est, en réalité, fait par l'évolution. C'est une affection apoplectiforme, en général rapidement mortelle.

2. — *Le syndrome pseudobulbaire* :

Dans sa forme cortico sous-corticale, telle que l'a individualisée Thurel, le diagnostic est souvent difficile, car les troubles apparaissent brutalement après

un premier ou un deuxième ictus. Il s'agit d'une paralysie facio-glosso-pharyngo-laryngée et masticatrice.

La paralysie n'est pas, en effet, limitée aux muscles de la face, où l'atteinte du facial est le plus souvent prédominante, elle s'étend aux muscles de la langue, du pharynx, du larynx et aux masticateurs. Parfois même, elle déborde le territoire bulbaire et supprime les mouvements volontaires des yeux.

Par contre, les paralysies des membres sont légères, au deuxième plan, et d'ordinaire transitoires. Lorsqu'elles existent, elles prédominent au niveau des membres supérieurs. La marche n'est pas troublée.

Le rire et le pleurer réflexes existent mais ne revêtent jamais le caractère spasmodique.

Dans cette forme, l'intelligence, la marche et les sphincters sont peu intéressés.

On conçoit la difficulté du diagnostic avec les formes bulbaires à début apoplectique de la S. L. A.

Rapportons un cas discuté dans la clinique de Guillaumin (observation n° VII) où le diagnostic demeura hésitant longtemps et ne fut certifié que par l'examen anatomique :

« Madame Cret (66 ans), hospitalisée en novembre 1926, à la Salpêtrière, avec le diagnostic de tabes, présente, le 6 janvier 1927, à la suite d'un étourdissement suivi de chute ayant provoqué une fracture de la jambe, des troubles de la parole.

« Lors du premier examen, en octobre 1927, nous portons le diagnostic de *paralyse pseudo-bulbaire* chez un tabétique. Le *tabes* se manifeste par une inégalité pupillaire avec signe d'Argyll, un signe de Romberg, une incoordination des mouvements, une abolition des réflexes rotuliens et achilléens.

« On constate, en outre, au niveau des membres inférieurs, un signe de Babinski bi-latéral.

« A droite, l'excitation plantaire et le pincement cutané de la jambe provoquent la réaction homolatérale suivante : extension du gros orteil, flexion directe du pied, contraction du fascialata, ébauche du triple *refraît*.

« A gauche, on obtient la même réaction lorsque l'excitation porte sur la face interne de la jambe et du pied ; lorsqu'elle porte sur la face externe, la réaction motrice est différente, consistant essentiellement en une contraction du jambier antérieur avec rotation interne et flexion des orteils.

« Au niveau des membres supérieurs, les réflexes tendineux sont exagérés avec diffusion des réponses. On provoque, de chaque côté, une contraction paradoxale du long supinateur par pincement de la peau de la face externe du bras.

« La voix est nasonnée, faible, dysarthrique ; l'articulation des labiales et des linguales est défectueuse. La déglutition est quelque peu troublée. La parésie des lèvres gêne la malade pour siffler, souffler, gonfler les joues ; le réflexe buccal existe, mais il est faible. La force des masticateurs est normale ; le réflexe

massétérin est vif. La motilité de la langue est à peu près conservée, son aspect est normal, on note toutefois une légère fibrillation sur les bords. Le voile se relève correctement et, fait que nous soulignons, le réflexe velo-palatin est conservé. La motilité oculo-palpébrale est normale.

« Il n'existe aucun trouble intellectuel appréciable : la malade est gaie et rit facilement.

« La tension artérielle est de 20-10.

« En août 1928, la symptomatologie est celle d'une sclérose latérale amyotrophique typique. »

L'erreur de diagnostic commise au début s'explique par la survenue des troubles, à la suite d'un étourdissement avec chute et par ce fait que la paralysie ne s'accompagnait alors d'aucune atrophie. L'apparition de celle-ci et des fibrillations est secondaire ; un symptôme, dès le début, devait retenir l'attention : la persistance du réflexe du voile.

Le diagnostic est encore particulièrement difficile lorsque, comme l'ont signalé Alajouanine, Thurel et Delay, il y a association d'un syndrome bulbaire ou d'un syndrome pseudo-bulbaire de la S. L. A. qu'ils ont rapporté sous le titre de formes à début pseudo-bulbaire de la S. L. A.

Tel est également le cas de l'observation VIII, rapportée par Bertrand et Boeff, où le diagnostic clinique était celui d'état pseudobulbaire. L'examen anatomopathologique montre l'association de la S. L. A. et de la crise de désintégration.

Cette observation nous force à admettre la possibilité de l'existence de formes mixtes de S. L. A. et état pseudobulbaire montrant la complexité extrême du diagnostic.

3. — *La paralysie bulbaire. Maladie de Duchenne.*

En 1860, Duchenne a décrit l'affection qui porte son nom, sous le titre « paralysie progressive de la langue, du voile du palais, et des lèvres ». Il s'agissait anatomiquement, comme l'ont montré Charcot et Joffroy, d'une atrophie cellulaire des noyaux du bulbe.

Quand Charcot eut décrit la S. L. A. et les phénomènes bulbaires qui l'accompagnent presque toujours, certains neurologistes nièrent l'existence de la paralysie labio-glosso-laryngée en dehors de la S. L. A. Telle fut l'opinion de Leyden, Senator, Vulpian, Déjerine.

Ces idées furent combattues en plusieurs circonstances par Charcot. Raymond admettait aussi une forme correspondante de la S. L. A.

Guillain, Alajouanine et I. Bertrand, ont publié un cas clinique de paralysie chronique pure, indépendante de la S. L. A. Marinesco, Van Bogaert ont relaté des faits semblables.

On conçoit la difficulté du diagnostic lorsqu'il n'y a pas de signes du côté des membres inférieurs, ni de signes d'atteintes du faisceau pyramidal.

Dans aucune de nos observations, le diagnostic n'a été discuté.

Quant à la paralysie bulbaire asthénique, syndrome d'Erb-Goldflam, nous n'en ferons que mention. Une analyse minutieuse des troubles musculaires du type asthénique doit conduire à un diagnostic facile.

Considérations Anatomico-Pathologiques et Pathogéniques

Ce travail étant, avant tout, clinique et destiné à illustrer la réalité des formes bulbaires et apoplectiformes de la S. L. A., nous ne pouvons nous étendre longuement sur les problèmes de pathologie générale soulevés par la sclérose latérale amyotrophique.

1° Du point de vue *étiologique*, ces observations n'apportent aucune notion nouvelle. Le traumatisme, l'émotion, facteurs déclenchants étant éliminés, le mystère reste entier ; processus amyotrophique, origine infectieuse, ni la clinique, ni l'argumentation ne nous apportent des arguments suffisants pour trancher.

2° Du point de vue *anatomico-pathologique*, nous n'en sommes plus à la systématisation aussi précise que le voulaient les anciens auteurs : lésions simultanées des deux neurones moteurs pyramidaux et périphériques. Les travaux plus récents, le rapport de

I. Bertrand et de Van Bogaert, nous ont montré le caractère segmentaire de l'atteinte de la voie pyramidale. D'autres travaux ont laissé voir que d'autres neurones, les voies extrapyramidales notamment, peuvent être atteintes. Si la notion de dégénérescence trans-neuronale reste vraie, la systématisation et le caractère électifs des lésions sur les voies motrices semblent un peu arbitraires. Il reste donc bien des inconnues dans l'étude des lésions de la S. L. A. et les travaux de Marinesco nous montrent ce que l'histo-chimie nous réserve encore comme champ d'étude dans ce domaine.

Dans *les formes bulbaires* nous ne voyons pas de lésions spéciales ; le processus dégénératif semble identique à celui des autres formes anatomo-cliniques de la S. L. A. Nous n'avons pas l'impression d'un processus histologiquement plus aigu, s'accompagnant davantage de lésions périvasculaires. Il semble s'agir uniquement d'une question de localisations de lésions. Notre observation nous donne cette impression en même temps qu'elle nous montre que le processus dégénératif n'intéresse pas seulement le neurone moteur. Enfin, elle nous fait voir parfois que la dégénérescence systématique de la voie pyramidale peut être réduite au minimum.

3° Au point de vue *pathogénique*, enfin, il est intéressant de discuter le début *apoplectique*. Cette brutalité dans l'installation du syndrome ne semble pas correspondre à une apparition aussi subite des altérations cellulaires : celles-ci sont étendues, diffuses,

a des stades différents. Les syndromes apparaissent, par contre, brusquement. Est-ce parce qu'à un moment donné, l'extension et l'intensité des lésions cellulaires entraînent l'apparition brutale des troubles dans la fonction qui leur est dévolue ? Est-ce parce qu'il se produit des troubles vaso-moteurs dans le réflexe qui perturbent le fonctionnement cellulaire : l'aspect des gaines périvasculaires distendues par des petites hémorragies contemporaines des phénomènes terminaux, pourrait nous le laisser croire.

Mais ce ne sont qu'hypothèses dans cette maladie, si bien connue quant à son pronostic, reste encore mystérieuse par bien des points.

Au schéma clinique de l'association et de la superposition des atrophies musculaires et des phénomènes d'initiation pyramidale, il était tentant de voir comme Charcot deux facteurs déterminant : les lésions incontestables de polomyélite chronique et l'atrophie de la corticalité cérébrale entraînant la dégénérescence secondaire des cordons antérolatéraux. Il eût été séduisant même d'envisager un virus à affinité élective pour les neurones moteurs. Mais l'explication s'est avérée trop simpliste, car les lésions débordent la voie pyramidale et la dégénérescence n'est pas continue, elle est fragmentaire.

Dans leur rapport, Yvan Bertrand et Van Bogaert terminent en disant que deux faits dominant l'histopathologie de la S. L. A. :

a) *la dégénérescence transneuronal de la grande voie motrice ;*

b) *son atteinte fragmentaire.*

Avec eux nous reconnâtrons que le caractère fragmentaire n'est pas spécial à la maladie de Charcot. Ne se voit-il pas dans la sclérose en plaques où la démyélinisation est fragmentaire ? Ne se voit-il pas dans les polynévrites toxiques où la dégénérescence périaxile reste segmentaire.

Par contre, le caractère transneuronal est assez particulier, et Y. Bertrand et Van Bogaert insistent sur ce caractère dégénératif singulier dans la S. L. A., « d'abolir le synapse en supprimant d'une manière précoce son caractère limitatif ».

Ces deux auteurs terminent leur rapport, en disant que leur conception histopathogénique fait de la maladie de Charcot « une affection dégénératrice transsynaptique, dépendant d'une atteinte primitive de la substance grise truncospinale, ultérieurement de toute la voie motrice ».

De telles conclusions nous obligent à séparer de la S. L. A., la paralysie labio-glosso-laryngée, contrairement à l'opinion classique depuis Déjerine. Les observations récentes de Guillain, Alajouanine et Bertrand, de Marinesco nous pousseraient dans cette voie. Serions-nous alors autorisés à intégrer notre observation dans le cadre de la S. L. A. Nous le croyons. Et les lésions directes des pyramides qui sont loin d'une dégénérescence évidente, nous rapprochent de l'opinion de Déjerine qui voyait, à côté de lésions nucléaires, une sclérose pyramidale très nette. Là encore, nous voyons combien, derrière l'autonomie clinique de la S. L. A., se cachent d'imprécisions.

Pour terminer, il nous faudrait encore signaler les travaux de Marinesco, qui, partant de l'histochimie, tend à démontrer que l'agent pathogène de la S. L. A. ne peut être ni exogène et d'origine microbienne, ni d'origine toxinienne. Pour lui, s'il y a un agent provocateur de la maladie, celle-ci est une affection où une prédisposition fonctionnelle joue probablement un rôle principal. « La maladie de Charcot, pour lui, est, dit-il, une affection cryptogénétique qui reconnaîtrait pour cause un trouble initial de l'équilibre acido-basique, troubles mis en évidence par des facteurs exogènes, d'importance minime et qui ne semblent pas avoir quelque chose de spécifique, mais qui peuvent déterminer la maladie à un moment donné. »

Maladie de système, a-t-on dit, à cause de l'apparence de systématisation des lésions. Maladie d'évolution — ou due à l'usure fonctionnelle pour Edinger — question de terrain se rapprochant de certaines maladies familiales pour Marinesco. Toutes théories qui ne sont que des hypothèses de travail et qui laissent encore bien mystérieux le mécanisme intime de l'évolution inexorable de la maladie de Charcot. Si les formes bulbaires en restent une modalité intéressante par leur tableau clinique, elles ne nous apportent aucun renseignement précis sur l'essence même de l'affection.

OBSERVATION I

(OBSERVATION XIV, THÈSE DE PATRIKIOS)

(Thèse de Paris, 1918, page 88)

Homme de 41 ans.

Début par troubles bulbaires après ictus. — Les membres n'ont été pris que plus d'un an après. — Evolution lente avec le tableau classique de la S. L. A.

Gui..., 41 ans, maréchal-ferrant.

Antécédents personnels et héréditaires : Pas de maladie infectieuse antérieure. Pas de syphilis. Le père est mort à l'âge de 52 ans on ne sait pas de quoi. La mère est vivante et bien portante. Rien d'anormal chez les frères et sœurs.

Le malade a eu, en juillet 1916, pendant son travail, une perte de connaissance qui aurait duré deux à trois heures. Depuis, il remarqua que sa parole devenait difficile et que son bras droit était un peu gêné dans ses mouvements, pourtant, il put continuer son travail « péniblement », d'après son expression.

En octobre 1916, il a été soigné à l'hôpital pour une blessure qu'il avait reçu au pied gauche (coup de pied de cheval). Il en est sorti avec une convalescence au bout de laquelle, les troubles de la parole ayant fait des progrès, le malade a été de nouveau admis à l'hôpital.

Depuis, les troubles bulbaires ont fait des progrès énormes.

Le membre supérieur droit est devenu de plus en plus raide.

La marche est devenue difficile et, depuis janvier 1918, le malade se plaint de son bras gauche.

Etat actuel. — L'aspect de la face du malade est frappant. La bouche est élargie transversalement. Le facies est figé, immobile, les rides de la face effacées sauf celles du front qui sont, au contraire, très accusées. Les yeux saillants et grands ouverts, donnent une expression d'étonnement et de fixité. Le malade est secoué par des efforts de toux. La salive coule par les commissures labiales et le malade s'essuie continuellement avec un mouchoir qu'il tient de sa main gauche.

On assiste souvent à l'explosion de rire spasmodique typique, qui, finalement, donne au malade, un air pleurnicheur. Mais ce rire n'est pas explosif, il est silencieux. C'est un rictus intense où tous les muscles de la face et du cou se contractent.

La parole est absolument impossible. Le malade n'arrive à émettre qu'un mugissement légèrement nasonné. La respiration est difficile et souvent bruyante. Elle se fait par le nez. L'occlusion des lèvres ne se fait qu'à demi. L'ouverture de la bouche est à peine possible. Les arcades dentaires ne s'écartent pas plus que de quelques millimètres. La résistance de ce mouvement est presque nulle. La contraction des masseters limite l'ouverture de la bouche et le malade ne peut absorber que des purées ou des liquides car il n'arrive pas à mastiquer. Sa mâchoire inférieure est immobilisée par cet état de contracture des masseters qui ne lui permet qu'une amplitude de mouvements presque nulle ; c'est un véritable trismus.

La langue est immobile sur le plancher de la bouche. Elle n'est guère atrophiée mais elle est légèrement trémulante.

Le malade s'étrangle souvent en avalant. Le voile du palais est impossible à voir, le malade ne pouvant pas ouvrir la bouche.

Le réflexe masséterin est très exalté et cloniforme, mais difficile à obtenir à cause du trismus presque continu. Le malade ne peut pas siffler, les lèvres ne sont capables d'aucun mouvement. L'occlusion volontaire des yeux est presque impossible ; le soir, le malade abaisse ses paupières avec ses doigts. Il cligne cependant, de temps en temps, et le réflexe palpébral est parfait des deux côtés.

La flexion de la tête est sans résistance,

L'extension et la rotation sont très diminuées comme résistance.

MEMBRES SUPÉRIEURS.

a) *Membre supérieur droit* : attitude de la main : demi-flexion des trois phalanges, le pouce légèrement écarté des autres doigts. Le premier espace interosseux est très excavé, les autres aussi, mais dans une moindre mesure. Les éminences thénar et hypothénar sont légèrement atrophiées, surtout sur la face dorsale, qui est plate et flasque. On y remarque quelques secousses fibrillaires. Les muscles du bras sont normaux, ainsi que le deltoïde qui laisse voir sa séparation en fascicules pendant la contraction.

Le grand pectoral est nettement atrophié ; il est quelque peu excavé. Pendant sa contraction, on voit saillir ses différents faisceaux séparés. Les sus-épineux sont légèrement creusés. Les mouvements actifs des doigts se font avec lenteur et difficulté, comme s'ils devaient vaincre une résistance au fur et à mesure de leur exécution. Tous les mouvements de la main et de l'avant-bras s'exécutent de cette façon lente et « guindée », à cause de la contracture qui prédomine. Celle-ci est encore plus manifeste, quand on cherche à imprimer à ce membre des mouvements passifs. Le malade arrive pourtant à écrire de sa main droite, bien que avec une lenteur caractéristique.

Force segmentaire : La flexion des doigts offre peu de résistance. L'extension est limitée, comme étendue et présente encore moins de résistance. Les mouvements

d'opposition du pouce sont possibles. Les mouvements de latéralité des doigts sont difficiles et très faibles. La main se met péniblement dans l'attitude suivante : flexion des premières phalanges, et extension des dernières. La flexion et l'extension du pouce sont très peu résistantes. La flexion de l'avant-bras est peu résistante mais assez bonne. L'extension, l'adduction et l'élévation des épaules sont bonnes.

b) *Membre supérieur gauche* : Ce dernier est à peine touché. Morphologiquement, il est d'apparence normale, sauf pour le premier espace interosseux, qui commence à s'excaver, et pour le pectoral de ce côté, qui est un peu atrophie. On n'y distingue pas de secousses fibrillaires. Les mouvements actifs sont tous possibles et leur force est assez bonne, mais ils sont gênés eux aussi par la contracture.

Les réflexes, radial, olécranien et périosté sont exaltés des deux côtés surtout à droite.

MEMBRES INFÉRIEURS.

Marche : Le malade ne peut pas se lever seul ; il marche à petits pas, la jambe droite en rotation externe légère, en fléchissant très peu ses genoux et ses cuisses, et en avançant chaque pied de 15 à 20 centimètres. On remarque une petite contraction des extenseurs des orteils quand le malade porte le pied en avant, mais ces orteils se relèvent à peine.

Les muscles de la cuisse ont un volume tout à fait normal ; les mollets paraissent un peu grêles, ils sont très flasques.

On peut en dire autant des muscles de la loge antéro-externe des jambes. La plante du pied est cambrée des deux côtés. Nulle part, on ne surprend des secousses fibrillaires. Le pied est un peu amaigri, et la gouttière retro-malléolaire interne est beaucoup plus creuse que normalement, et se continue directement avec l'arcade plantaire interne. Les espaces intermétacarpiens sont légèrement creusés des deux côtés.

Quand on cherche à imprimer des mouvements passifs aux différents segments des membres inférieurs, on rencontre une résistance très intense, limitant l'étendue de ces mouvements (spasmodicité). Ceci n'est pas vrai pour les mouvements du pied droit qui sont assez souples. Il y a plus de contractures aux segments supérieurs (cuisse, jambe), qu'aux segments inférieurs (pied, orteils) des membres inférieurs.

Force segmentaire : La flexion de la cuisse sur le bassin est difficile et très limitée à droite ; à gauche, ce mouvement présente une étendue normale et une résistance à peine diminuée.

L'adduction et l'abduction sont possibles des deux côtés, mais peu résistantes à droite.

L'extension de la jambe est diminuée à droite et normale à gauche. La flexion de la jambe, presque sans résistance à droite est parfaitement possible et à peine diminuée à gauche. La flexion dorsale du pied est bonne à droite et peu résistante à gauche. L'abaissement du pied et la flexion des orteils impossibles à droite sont bonnes et résistantes à gauche. Les réflexes rotuliens sont très exaltés mais égaux. La percussion de la face interne du tibia donne une contraction du quadriceps et des adducteurs des deux côtés. Pas de clonus du pied. Léger réflexe d'adduction du pied des deux côtés. Le cutané plantaire donne une tendance à l'extension et à l'éventail à droite ; une légère extension de l'orteil avec éventail à gauche. Le réflexe achilléen est vif des deux côtés. Les réflexes crémastériens sont bons des deux côtés ; les réflexes abdominaux sont normaux, sauf l'inférieur gauche.

Les exercices cérébelleux des membres se font bien. A la fin de l'examen, comme le malade s'est fatigué, on distingue quelques secousses fibrillaires dans les quadriceps et les adducteurs. Il n'existe pas de troubles sphinctériens ni des troubles de la sensibilité. Les réactions pupillaires sont bonnes. La ponction lombaire n'a révélé, ni hyperalbuminose, ni de lymphocytose. La réaction de Wassermann est négative dans le liquide et dans le sang.

OBSERVATION II
(OBSERVATION DE RAYMOND)

Femme âgée.

Début apoplectique suivi de troubles de la parole. — Evolution en un et 26 jours. — Examen histologique.
— S. L. A. (Raymond).

Il s'agit d'une vieille personne, indemne de toute tare névropathique héréditaire ou acquise ; elle a toujours été en dehors d'une attaque de rhumatismes articulaires subaigus et d'un érysipèle, d'une santé parfaite, et elle menait une existence régulière, au milieu d'une aisance relative. La maladie aurait débuté au mois de novembre 1892 par des fourmillements dans la bouche et les lèvres, et par une gêne de la parole. Bientôt, ces troubles progressaient et se compliquaient d'une gêne de la déglutition : les aliments solides passaient difficilement et parfois les liquides refluaient par le nez.

Lorsque cette femme entra dans le service du Professeur Raymond, le 9 janvier 1893, nous apprîmes qu'elle avait déjà eu deux ictus et que la maladie avait eu un début apoplectiforme. Sa parole était à peu près inarticulée ; on aurait cru volontiers à de l'aphasie, la prononciation des labiales et des linguales était particulièrement pénible ; le voile du palais était paralysé ainsi que la moitié gauche de l'orbiculaire des lèvres ; la bouche se déviait à droite, lorsque la malade essayait de siffler ; il semblait aussi que la face fut un peu atrophiée du côté gauche. Par contre, la langue avait gardé son volume normal et se mouvait librement en tous sens. De prime abord, nous crûmes à l'existence d'une hémorragie bulbaire.

En juillet 1893, la malade ne pouvait presque plus articuler un seul mot et se trouvait réduite à se faire comprendre par gestes. Elle ne pouvait plus avaler les liquides, qui revenaient par les fosses nasales. En outre, les mouvements de la langue étaient abolis et les pupilles réagissaient paresseusement. La sensibilité d'ailleurs était normale, et, à cette époque, les réflexes tendineux ne présentaient aucune exagération.

Par la suite, la gêne de la déglutition s'aggrava et le membre supérieur gauche devint le siège d'une parésie motrice très évidente. A ce moment, la trépidation spinale était facile à provoquer. De temps en temps, cette femme était prise de crises d'oppression. Elle succomba à des phénomènes asphyxiques, rapides, le 26 décembre 1893, consécutivement à une *broncho-pneumonie*.

A l'autopsie, on ne constatait, à l'œil nu, qu'une asymétrie du bulbe ; la moitié droite étant moins volumineuse que la moitié gauche. En outre, les racines de l'hypoglosse paraissaient grêles et grisâtres.

Histologiquement, l'examen le plus minutieux de l'écorce cérébrale, particulièrement au niveau des circonvolutions rolandiques, n'a donné que des résultats négatifs. En descendant vers le mésocéphale, on ne commençait à trouver des lésions appréciables que vers le tiers supérieur de la protubérance, lésions caractérisées par une teinte pâle des tractus pyramidaux. On peut constater l'existence dans le bulbe :

1° d'une sclérose peu intense des faisceaux pyramidaux ;

2° d'une atrophie des noyaux moteurs atteignant son intensité maxima au niveau du noyau de l'hypoglosse où on comptait tout au plus cinq à six cellules sur la même coupe. En comparant la coupe avec la coupe d'un bulbe sain faite au même niveau, on peut se rendre compte, non seulement de l'atrophie du noyau de l'hypoglosse, mais encore de l'atrophie massive de cette région bulbaire.

La sclérose des tissus pyramidaux atteignait son maximum d'intensité au niveau des pyramides bulbaires et prédominait à droite. En outre du noyau de l'hypoglosse, les divers noyaux bulbaires, envahis par la sclérose, étaient ceux du spinal, du pneumogastrique, du glosso-pharyngien et du trijumeau. Les autres noyaux moteurs et tous les noyaux sensitifs étaient absolument indemnes.

Dans le renflement cervical de la moelle on retrouvait des altérations similaires de la substance blanche et de la substance grise, c'est-à-dire une sclérose du faisceau pyramidal croisé, prédominante à droite, une atrophie des cornes antérieures, moins accusée toutefois que celle des cellules de l'hypoglosse. D'ailleurs, ces altérations ne pouvaient être poursuivies au-dessous du renflement cervical. Certains nerfs moteurs crâniens offraient des altérations intenses ; ces altérations atteignaient leur maximum dans l'hypoglosse et le facial. Un certain nombre de muscles innervés par le bulbe, ceux de la langue, du voile, du pharynx, du larynx, ont été examinés. On y voyait les mêmes altérations dégénératrices signalées plus haut.

OBSERVATION III

(THÈSE DE THUREL)

Femme de 66 ans. -- Tabétique.

Début par un étourdissement suivi de chute et installation des troubles de la parole. — On pense à une paralysie pseudo-bulbaire. — L'évolution a montré qu'il s'agit d'une S. L. A. typique.

Mme Cret..., 66 ans, hospitalisée en novembre 1926, à la Salpêtrière, avec le diagnostic de tabes, présente le 6 janvier 1927, à la suite d'un étourdissement suivi de chute, ayant provoqué une fracture de la jambe, des troubles de la parole.

Lors du premier examen, en octobre 1927, nous portons le diagnostic de paralysie pseudo-bulbaire chez une tabétique. Le tabes se manifeste par une inégalité pupillaire avec signe d'Argyll, un signe de Romberg, une incoordination des mouvements, une abolition des réflexes rotaliens et achilléens.

On constate, en outre, au niveau des membres inférieurs, un signe de Babinski bilatéral.

A droite : l'excitation plantaire et le pincement cutané de la jambe provoquent la réaction homolatérale suivante : extension du gros orteil, flexion dorsale directe du pied, contraction du facia-lacta, ébauche du triple retrait.

A gauche : on obtient la même réaction lorsque l'excitation porte sur la face interne de la jambe et du pied ; lorsqu'elle porte sur la face externe, la réaction motrice est différente, consistant essentiellement en une contraction du jambier antérieur avec rotation interne du pied et flexion des orteils.

Au niveau des membres supérieurs, les réflexes tendineux sont exagérés avec diffusion des réponses. On provoque, de chaque côté, une contraction paradoxale du long supinateur par pincement de la peau de la face externe du bras.

La voix est nasonnée, faible, dysarthrique ; l'articulation des labiales et les linguales est défectueuse.

La déglutition est quelque peu troublée. La parésie des lèvres gêne la malade pour siffler, souffler, gonfler les joues ; le réflexe buccal existe mais il est faible. La force des masticateurs est normale, le réflexe masséterin est vif. La motilité de la langue est à peu près conservée ; son aspect est normal ; on note toutefois une légère fibrillation sur les bords. Le voile se relève correctement

et, fait que nous soulignons, le réflexe velo-palatin est conservé. La motilité oculo-palpébrale est normale. Il n'existe aucun trouble intellectuel appréciable ; la malade est gaie et rit facilement.

La tension artérielle est à 20-10.

En août 1928, la symptomatologie est celle d'une *sclérose latérale amyotrophique typique*.

L'aphonie est à peu près complète (ceci depuis quelques mois), c'est à peine si la malade parvient à prononcer quelques sons inarticulés et très faibles.

La préhension des aliments est défectueuse, la mastication est réduite à quelques mouvements sans force ; la déglutition est très troublée ; engouement et rejet des liquides par le nez.

La partie inférieure de la face est immobile, atone, alors que le front est ridé du fait de la contraction des muscles frontaux.

La motilité facio-linguo-pharyngo-masticatrice est très réduite. Les masséters sont atrophiés et le siège de fibrillations. La langue est immobile, modérément atrophiée, mais les fibrillations sont nettes au repos et plus encore lors des tentatives de protraction. Le réflexe du voile est conservé et même vif.

Les membres supérieurs sont le siège d'une atrophie diffuse, prédominante au niveau des muscles de la paume de la main et des espaces interosseux, et au niveau des muscles des épaules et des bras.

La force segmentaire est très diminuée au niveau de la main et de l'épaule. Les réflexes tendineux sont vifs, avec diffusion des réponses.

Pas de changements notables au niveau des membres inférieurs, la marche est toujours possible, mais chancelante.

On ne constate pas de troubles sensitifs, sphinctériens, intellectuels, affectifs.

OBSERVATION IV

(THÈSES DE FLOREND ET DE GALLET)

Enfan de 12 ans.

Début par une perte de connaissance à la suite d'une peur violente. — Installation des troubles bulbaires. Evolution. — S. L. A.

Anna Riew, 12 ans, paysanne. Grand'-mère ayant eu des troubles psychiques.

Peur violente trois mois avant l'examen de la malade. Perte de connaissance. Quelques jours plus tard, légers troubles de la parole et de la déglutition. L'occlusion des lèvres est impossible. La parole devient de plus en plus difficile. La déglutition de plus en plus gênée. Ecoulement de la salive. Faiblesse, maladresse et rigidité dans les membres supérieurs, puis dans les membres inférieurs, augmentant rapidement. Diminution de volume des muscles.

20 septembre 1883 : Pouls petit. Langue plissée, agitée de mouvements fibrillaires. Tension extrême des muscles de la mâchoire. Saillie très prononcée des sterno-mastoïdiens et du trapèze.

Bras immobiles, en adduction et en flexion. Mains en pronation. Doigts souvent fléchis. Rigidité et atrophie des muscles. Mouvements actifs maladroits et faibles. Jambes étendues en adduction et en rotation en dedans. Moins d'atrophie qu'aux membres supérieurs. L'examen électrique donne les formules normales. Contractilité diminuée.

20 octobre : Raideur des muscles du dos.

30 novembre : Raideur des muscles droits de l'abdomen.

14 janvier 1884 : Secousses involontaires dans les extrémités, dans le cou et la nuque, surtout au moment des mouvements voulus ou des émotions.

1^{er} mai 1884 : Atrophie très marquée des muscles des membres supérieurs et du thorax, plus marquée à gauche. Difficulté des mouvements actifs. Très grande résistance aux mouvements passifs. Exagération des réflexes tendineux. Maxillaire inférieur très rapproché du thorax. La langue, amincie et dure, présente des contractions fibrillaires incessantes. Articulation des mots impossible. Déglutition très difficile.

Excitabilité faradique un peu diminuée au niveau des membres supérieurs.

L'examen galvanique des muscles atteints montre que l'excitabilité est un peu diminuée.

Un peu d'hébétude. Rire sans motif.

OBSERVATION V

(« *Sud-Américain Journal de Médecine et de Chirurgie* »
1933.)

Homme de 43 ans.

Début par malaise nocturne, suivi de l'installation de troubles bulbaires. — Puis, tableau classique de S. L. A.

E. B..., est venu à notre clinique, envoyé par un confrère qui était alarmé des progrès rapides de la maladie. Il s'agissait d'un allemand, âgé de 43 ans, célibataire, peintre en bâtiment, qui, deux mois avant, jouissait d'une bonne santé. Nous n'avons trouvé aucun antécédent pathologique ayant retenu notre attention : il ne buvait, ni ne fumait. Tombé malade il y a deux mois, il est resté au lit avec une fébricule pendant environ une

semaine. Dans l'impossibilité de parler, le malade a écrit un récit de ses souffrances où il racontait que quelques jours *après la guérison d'une grippe, il s'était levé, un matin, complètement aphone*. Il continua à travailler, mais depuis ce jour il n'avait jamais pu parler correctement, réussissant seulement à bredouiller les mots, et cela même avec une grande difficulté.

Ces troubles restèrent stationnaires pendant une quinzaine de jours, après quoi une nouvelle crise rendit son état assez précaire. Survinrent ensuite des troubles de la déglutition avec reflux des liquides par le nez, impossibilité de manger du pain et autres aliments solides, avec de continuels étranglements et toux d'irritation laryngée.

Examen somatique : Ce qui s'imposa aussitôt, c'était la grande difficulté de parler, une dysphonie si marquée que les mots devenaient incompréhensibles, c'était presque une anarthrie qui se différenciait cependant de celle qui est particulière aux paralytiques généraux. Elle était fine, plus délicate et plus pleine, en mots syncopés. La tonalité de chaque mot ou plutôt son timbre était monotone et uniforme, ce qui était dû en grande partie à la prédominance de sons nasillards. Quand il parlait, son facies restait sans expression, sans mouvements des lèvres. Il présentait une physionomie « pleurarde ».

Peu après, un autre symptôme notable était la salivation abondante, véritable sialorrhée produisant un ruissellement continu par le coin de la bouche. Une grande souffrance était produite par la déglutition. L'ingestion des liquides provoquait la toux, mais le reflux par les fosses nasales ne se faisait plus. La déglutition des solides, de n'importe quelle espèce, était impossible. Le malade avalait de travers et commençait à tousser sans arrêt en une véritable quinte. La langue était profondément atteinte ; nous y avons observé :

1° une paralysie linguale complète ; la langue qui, au début, atteignait, par un difficile mouvement d'extension, les arcades dentaires, devint presque inerte dans

la bouche n'ayant que de tous petits mouvements éleatoires et latéraux ;

2° des contractions fibrillaires de grande intensité ;

3° des troubles trophiques donnant à la langue un aspect encéphaloïde, pleine de sillons et de saillies.

Les muscles masticateurs présentaient une grande diminution de leurs forces ; le malade ne pouvait résister à la pression dirigée de haut en bas qu'on lui faisait subir sur le menton. Les mouvements de diduction étaient impossibles. Il n'existait pas de troubles de la circulation ni de la respiration. Nous avons trouvé encore des légères atrophies et des tremblements fibrillaires dans les muscles trapèzes sterno-cléido-mastoïdiens des deux côtés, ainsi que dans le long du cou. Quoiqu'il n'y eût pas des signes nets d'une paralysie faciale, on remarquait que le malade ne pouvait ni siffler, ni souffler avec force. Le trijumeau moteur était considérablement irrité, puisqu'il existait un véritable clonus du menton ; la vivacité du réflexe masséterin était grande et on ne notait aucun trouble du côté du trijumeau sensitif. Pas de troubles de la sensibilité gustative ni de l'odorat.

Bien que le malade ne se plaignit pas des membres supérieurs, un examen approfondi montra l'existence d'un léger applatissement du premier espace interosseux des deux mains, ainsi que l'existence du signe de « Froment ». Les réflexes tendineux supérieurs étaient présents et très exaltés, y compris le réflexe de l'omoplate.

Exagération des réflexes tendineux inférieurs. Clonus du pied gauche. Signe de « Babinsky » à gauche. Démarche normale. Coordination et équilibre normaux. Pas de troubles sphinctériens ni de psychisme. Pression artérielle 13-8 (Pachon).

Examen électrique : Réaction de dégénérescence au niveau des muscles de la langue, ainsi que dans le trapèze, le sterno-cléido-mastoïdien, surtout à droite. Dans les muscles de l'éminence thénar, la présence d'une légère hypo-excitabilité galvanique a été constatée.

Examen du sang : Wassermann négatif.

Examen du liquide céphalo-rachidien. Ponction sous-occipitale, malade couché. Pression 13 (Claude).

Cytologie : 1 mm. 35 ;

Albumine : 0,05 % ;

Chlorures : 7,10 % ;

Réaction de Pandy : négative ;

Réaction de Weichbradt : négative ;

Réaction de Nonne : négative ;

Réaction au benjoin colloïdal : négative ;

Réaction à l'or colloïdal : négative ;

Réaction de Wassermann : négative.

OBSERVATION VI

(OBSERVATION DU PROFESSEUR GUILLAIN)

(*Revue Neurologique*, 1925, page 215)

Femme de 65 ans.

Début par malaise nocturne, suivi de l'installation de troubles bulbaires. — Puis tableau classique de S. L. A. (GUILLAIN).

Mme V..., âgée de 65 ans, est amenée à la consultation de la Salpêtrière, pour des troubles de la parole ; elle est incapable de prononcer un mot intelligible

Le début de ses troubles a été brusque. Bien que la malade ne se souvienne pas de la date exacte, il semble que ce début remonte au mois d'août 1914. Cette femme, qui s'était couchée bien portante, s'est réveillée le lendemain matin, complètement aphone ; elle put cepen-

dant se lever et vaquer à ses occupations habituelles. En réalité, en précisant l'interrogatoire, on apprend que, depuis une quinzaine de jours, la malade « bredouillait » un peu, mais ces troubles étaient légers, et c'est un matin, soudainement, qu'ils s'aggravèrent d'une façon considérable au point d'empêcher toute parole compréhensible.

Un mois auparavant, la malade avait eu un accident de voiture : collision avec une autre voiture, choc sur le thorax et légère écorchure du nez : symptômes qui n'eurent aucune suite. Dans l'intervalle de l'accident et de l'apparition de l'aphonie, la malade était bien portante.

Depuis le début, les troubles de la parole sont restés stationnaires ; mais, un mois après environ, apparurent des troubles de la déglutition : rejet des liquides par le nez, impossibilité de manger du pain, étouffement. Les mouvements de la langue devinrent de plus en plus gênés, traduisant l'atrophie progressive de celle-ci.

Ces renseignements nous sont fournis, en partie, par la fille de la malade, en partie par la malade qui raconte son histoire par écrit ; elle écrit de façon très correcte. D'ailleurs, elle n'arrive à se faire comprendre que très difficilement par sa famille.

On ne retrouve aucun antécédent pathologique méritant d'être mentionné.

Le premier symptôme qui attire l'attention est le trouble de la phonation ; la parole est celle des bulbaires, avec dysarthrie très marquée ; les mots et phrases sont à peu près incompréhensibles. La parole présente, en outre, un timbre monotone, uniforme, surtout à prédominance de sons nasonnés et de diphtongues ; en outre, elle ne s'accompagne que d'un minimum de mouvements des lèvres ; le facies est le plus souvent inexpressif.

Le second symptôme fonctionnel frappant est la salivation : la malade a toujours un mouchoir à la main ; au cours de l'examen, il arrive qu'un flot de salive s'écoule. La déglutition est très troublée. L'ingestion des liqui-

des provoque de la toux ; actuellement, le rejet par le nez est rare. Les solides, le pain en particulier, sont très difficilement déglutis ; la malade s'étrangle, tousse et, très souvent, recrache une partie des aliments ingérés.

Le facies n'apparaît modifié que dans son tiers inférieur. On constate, à ce niveau, un aspect figé qui ne se transforme que dans le rire. Les petits muscles de la face ne participent pas aux mouvements du visage. L'aspect du facies contraste avec la vivacité des yeux. L'examen des muscles du territoire bulbaire montre que la langue est de beaucoup la plus touchée ; au repos, elle apparaît assez modifiée, mais si on la fait étendre, on constate :

1° Une paralysie linguale ; la langue est à peine tirée hors des arcades dentaires ; on note l'impossibilité des mouvements d'élévations et une grosse limitation des mouvements de latéralité ;

2° un aspect mamelonné encéphaloïde de la langue ;

3° des contractions fibrillaires extrêmement marquées.

Le voile du palais semble peu modifié, ainsi que le pharynx. L'examen du larynx et du voile, pratiqué par M. Truffert, donne les résultats suivants : impossibilité de protraction de la langue ; le voile semble se contracter normalement ; le larynx, très difficile à examiner, semble normal. Un deuxième examen laryngé montre que les cordes vocales sont d'aspect normal.

Les muscles masticateurs sont assez modifiés dans leur force ; la malade ne peut guère résister à la pression, la bouche ouverte ; les mouvements de diduction sont impossibles.

Enfin, on note une atrophie discrète du sterno-cléido-mastoidien et du trapèze du côté droit. Ces deux muscles sont aussi touchés dans leur force.

Il n'existe pas de troubles bulbaires, le pouls et la respiration sont normaux.

Les autres nerfs crâniens sont normaux, à l'exception du facial déjà souligné par son atteinte bilatérale au

niveau du facial inférieur. Cependant, les peauciers se contractent bien des deux côtés. La malade ferme isolément chaque œil, mais elle ne peut ni siffler, ni souffler, ni gonfler ses joues. Le réflexe naso-palpébral est vif.

Si le trijumeau moteur est très touché, comme on l'a vu, et si le réflexe masséterin est vif, il n'existe par contre aucun trouble du trijumeau sensitif, ni subjectif, ni abjectif. On ne constate aucun trouble du goût ni de l'odorat. L'examen oculaire fait par M. Lagrange ne révèle rien d'anormal. L'audition est normale.

Au niveau des membres supérieurs, la malade n'accuse aucun trouble moteur. On constate toutefois, à un examen méthodique, l'existence d'un léger aplatissement du premier espace interosseux à la main droite. Le signe du pouce (de Froment) est positif à droite, révélant un léger déficit dans le domaine des muscles innervés par le cubital. Les petits mouvements des doigts et de la main sont bien exécutés. Les réflexes des membres supérieurs sont très légèrement vifs.

Aux membres inférieurs, la motilité est très bonne. Les réflexes tendineux et périostiques sont tous normaux ; le réflexe cutané plantaire amène la flexion des orteils. La marche est normale. La coordination est normale.

On ne note aucun trouble sensitif ni vaso-moteur. Il n'existe pas de troubles sphinctériens. L'état psychique est entièrement normal.

Les urines présentent une légère quantité d'albumine ; il n'y a pas de glycosurie.

L'appétit est conservé ; toutefois, par suite de la difficulté de la déglutition et de la réduction alimentaire qui en est la cause, la malade a notablement maigri.

L'examen électrique, pratiqué par M. Bourguignon, montre l'existence d'une réaction de dégénérescence au niveau des muscles de la langue, au niveau des trapèzes et des sterno-cléido-mastoïdiens, surtout à droite.

Enfin, il existe une réaction de dégénérescence partielle, mais très nette, au niveau de l'adducteur du pouce, du court fléchisseur et de l'opposant du côté droit.

Les mêmes muscles de la main gauche présentent des modifications plus discrètes.

La réaction de Wassermann dans le sang est négative. En raison des troubles bulbaires, la ponction n'a pas été pratiquée.

OBSERVATION VII

(OBSERVATION DE MM. PALIARD et P.-E. MARTIN)

Femme de 61 ans.

Début par malaise nocturne suivi de l'installation de troubles bulbaires, puis tableau classique de S. L. A. — Evolution en six mois.

Examen histologique (Professeur Dechaume) : lésion classique de S. L. A., avec prédominance bulbaire où l'on trouve quelques hémorragies périvasculaires.

Mme M..., âgée de 61 ans, modiste, est arrivée à la consultation du service de Monsieur le Docteur F. Paliard, parce que, il y a six mois, elle a éprouvé subitement une difficulté à parler et à manger. Plus tardivement s'installait de la faiblesse de ses membres supérieur et inférieur gauches, suivie progressivement d'une faiblesse et d'une atrophie du côté droit.

Antécédents héréditaires : Sa mère est décédée diabétique à 62 ans. Son père est mort à 88 ans.

Antécédents collatéraux : 10 frères et sœurs en bonne santé.

Antécédents personnels : Elle a eu de nombreuses maladies dans l'enfance, une otite à 20 ans et une scarlatine à 45 ans, qui aurait laissé, après elle, une albuminurie. Ses règles ont été régulières jusqu'à l'âge de 39 ans date à laquelle elle fixe sa ménopause. A 53 ans, il y a 8 ans de cela, elle aurait évacué un gros caillot, suivi d'une hémorragie utérine qui dura 15 jours avec pertes fétides. C'est alors qu'elle fut hospitalisée dans le service du Professeur Villard, à la Charité, où le Docteur Labry aurait pratiqué une intervention chirurgicale : ablation d'un polype histologiquement « douteux » sur lequel on fit, par la suite, des applications de radium.

L'affection pour laquelle elle est venue consulter remonte à six mois. Son début a été brutal. Une nuit, elle se réveilla avec une sensation de malaise indéfinissable et l'impression de mourir. Le matin, en voulant parler à la personne qui lui apportait son déjeuner, il lui fut impossible d'articuler un mot et de se faire comprendre. Elle absorba son café au lait cependant sans difficulté. On lui fait préciser qu'elle ne ressentit, à ce moment, aucune faiblesse ni parésie dans les membres supérieurs ou inférieurs. D'ailleurs, le soir même, elle reprenait son métier de modiste et tirait l'aiguille comme à l'ordinaire.

Le lendemain, la situation ne s'améliora pas et ne fit plus, dès lors, qu'empirer. Il lui était impossible de tirer la langue, l'absorption des aliments solides était difficile et nécessitait l'emploi du doigt pour les pousser au delà de l'isthme du gosier. Un mois après, elle ressentit simultanément une faiblesse dans son bras et sa jambe gauches avec une certaine difficulté à la marche. Elle n'y prit pas garde, mais la fonte progressive des muscles de son épaule, de son bras et de sa main gauches l'inquiéta. Les petits mouvements des doigts s'effectuaient difficilement et commencèrent à la gêner dans son métier de modiste qui demande des mouvements précis et délicats.

Il y a trois mois, elle éprouva de la difficulté à élever son bras gauche et à porter sa main sur sa tête. Le mem-

bre supérieur droit fut atteint à son tour, il s'atrophia, et, depuis un mois, elle ne peut plus l'élever pour se coiffer.

Ses jambes semblent avoir été prises en même temps que s'installait la parésie du membre gauche : la marche devint lente et difficile : « Il me semblait, dit-elle, que j'étais ataxique ».

La paralysie labio-laryngée paraît s'être étendue depuis un mois au voile du palais ; les liquides remontent par le nez au cours de la déglutition quelquefois, et sa voix est nasonnée.

Il est à signaler aussi que son état général décline. Elle présente des vertiges dans la station debout et des nausées fréquentes.

Examen clinique : Quand on l'interroge, la première chose qui attire l'attention est sa parole lente, incompréhensible, sans articulation, et monotone. Elle n'a pas d'aphasie ni de dysarthrie, mais l'exécution des mouvements de la prononciation est difficile et nécessite un certain temps. Les labiales sont assez bien prononcées, mais les linguales et les diphtongues sont impossibles à réaliser. L'ouverture de la bouche découvre une langue atrophiée, surtout à son extrémité. Des sillons profonds séparant des mamelons charnus lui donnent un aspect de glossite. Elle est animée de fibrillations. Il est impossible à la malade de la projeter loin en dehors des arcades dentaires, ni de l'élever jusqu'au contact du palais. La salivation est intense. L'exploration de la sensibilité avec une aiguille la montre diminuée à gauche.

L'examen oto-rhino-laryngologique, pratiqué par le Docteur Rebattu, révèle une parésie du voile, une hyposthésie marquée de ce voile et de la paroi postérieure du pharynx. Le pharynx se contracte normalement. Les réflexes ne sont pas obtenus. Les cordes vocales et le larynx ont une mobilité normale, mais la tension se fait imparfaitement, si bien que les cordes ne parviennent pas à s'accoler l'une à l'autre.

Les muscles de la face sont hypotoniques. La contraction forte des masséters les fait à peine saillir. Les orbiculaires de la lèvre sont atrophiés ; il n'y a pas de paralysie faciale. La malade découvre ses dents d'une façon symétrique. Le sifflement est difficile. L'occlusion des paupières se fait normalement. Les peauciers du cou se contractent bien, de même que les sterno-cléido-mastoïdiens.

L'examen ophtalmologique, pratiqué par le Docteur Colrat, ne montre aucune lésion de l'appareil oculaire. Le champ visuel et le fond de l'œil sont normaux, de même que la musculature et la réflectivité. La malade présente un astigmatisme myopique.

L'examen de la musculature des membres supérieurs décèle une atrophie portant sur les interosseux de la main, l'éminence thénar et hypothénar, les muscles de l'avant-bras, du bras et de l'épaule avec fonte complète du deltoïde qui laisse saillir la tête humérale. A gauche, les muscles sus-épineux et le trapèze sont intéressés comme l'indique le signe de la double nuque (de Froment et Bonnet), et le léger décollement de l'omoplate dans l'élévation des bras en avant. Des secousses fasciculaires et fibrillaires animent fréquemment le triceps brachial. L'analyse des mouvements de la main met en évidence le signe du journal (de Froment), et la disparition des mouvements de latéralité du médius seulement.

L'atrophie des muscles du tronc est moins prononcée. La malade peut s'asseoir sans difficulté.

Aux membres inférieurs, l'atrophie est nettement moins apparente. La malade prétend cependant que ses jambes ont considérablement maigri. La marche s'effectue avec lenteur, sans steppage. Elle se sent très faible et ses jambes se dérobent fréquemment. A l'examen couché, les mouvements des membres inférieurs sont tous conservés, mais diminués de force.

La réflectivité tendineuse est vive aux membres supérieurs comme aux membres inférieurs, sans que l'on puisse parler, d'ailleurs, de leur exagération ; il n'y a

pas de clonus de la rotule, ni de trépidation épileptoïde du pied.

Le réflexe cutané plantaire est en flexion à droite, il est douteux à gauche. Le gros orteil ébauche parfois un mouvement d'extension par frottement sur le bord externe du pied.

Les réflexes cutanés abdominaux sont difficiles à observer par le fait d'une certaine obésité.

Il y a des troubles de la sensibilité subjective.

La malade accuse des douleurs violentes et lancinantes dans les mollets et les cuisses.

Objectivement, le tact, la piqure, le froid, le chaud et le sens stéréognostique sont parfaitement conservés.

Les troubles trophiques se signalent par une légère infiltration œdémateuse des jambes, des mains et des avant-bras.

Il n'y a pas de troubles cérébelleux, ni sphinctériens. La malade urine normalement ; elle va à la selle difficilement, par le fait d'une constipation chronique de longue date.

La ponction lombaire, pratiquée en position couchée, montre à l'appareil de « Claude » que la tension du liquide céphalo-rachidien est normale (12), avec une manœuvre de « Queeckenstedt » libre. Le liquide retiré est clair. Sa formule cytologique et sa composition chimique sont normales.

L'examen est, par ailleurs, négatif.

Les poumons sont normaux, de même que le cœur. La tension artérielle est de 13-8,5. Il n'existe pas de troubles du pouls, ni de la respiration.

Le foie et la rate ne sont pas perçus.

Il n'y a ni sucre, ni albumine dans les urines.

La malade est apyretique.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Des coupes faites au niveau des régions frontales ascendantes, des noyaux gris, du bulbe, de la moelle cervicale, dorsale et lombaire ont été colorées par l'héma-

teïne éosine safran, par la méthode de Loyez, après coupes à la congélation, par le Soudan.

Nous pouvons résumer les constatations de la manière suivante :

1° au niveau du *cortex de la frontale ascendante*, il existe indiscutablement des altérations cellulaires. certaines d'entre elles n'ont plus de prolongement, ont perdu leur corps de Nissl, le noyau est en position marginale. Autour d'elles, les cellules névrogliques semblent avoir proliféré. Enfin, les capillaires sont plus nombreux que normalement. Il n'y a pas de trace de dégénérescence dans la substance blanche sous-jacente.

2° au niveau des *noyaux gris*, nous avons été frappés par une infiltration ferro-calcique de la paroi des artérioles ; il existe aussi quelques éléments lymphoplasmocytaires dans les gaines périvasculaires. Il semble aussi qu'il y ait quelques altérations cellulaires.

3° au niveau du *bulbe*, les lésions cellulaires sont très importantes. Elles intéressent aussi bien les cellules des olives, que celles des noyaux des nerfs craniens. Les cellules sont arrondies, sans prolongement, les corps de Nissl ont disparu, les cellules parfois ont une surcharge qui les colore par le Soudan. Elles sont ratatinées sans inclusion ou bien sont surchargées de pigments.

Mais, de plus, si la méthode de Loyez ne montre pas de dégénérescence au niveau des pyramides, il est indiscutable que la coloration par le Soudan montre des macrophages chargés de graisse dans les gaines périvasculaires des vaisseaux situés dans la pyramide, ce qui permet d'admettre l'atteinte et le début de dégénérescence du faisceau pyramidal en ce point.

Enfin, il existe dans le bulbe, de petites hémorragies puctiformes dans les gaines périvasculaires, mais nous n'avons rencontré nulle part de manchons lymphoplasmocytaires autour des vaisseaux.

4° au niveau des divers *segments médullaires*, les lésions sont semblables, nous n'avons pas vu de signe de

dégénérescence des faisceaux pyramidaux par la méthode de Loyez. Par contre, il existe, dans les cornes antérieures, des signes nets d'altérations cellulaires. Des cellules des cornes antérieures, en quantité variable suivant l'étage, mais de toute manière, beaucoup moins nombreuses que dans le bulbe, sont le siège d'un processus dégénératif : ratatinées, arrondies, sans prolongement, elles sont manifestement altérées, mais ces lésions cellulaires ne s'accompagnent pas d'infiltration inflammatoire dans les gaines périvasculaires. A signaler, quelques hémorragies dans les gaines, au niveau de la moelle cervicale.

En résumé : il existe un processus dégénératif au niveau des cellules de la frontale ascendante, du bulbe et de la moelle. C'est la région bulbaire qui est la plus touchée. Ces lésions cellulaires ne s'accompagnent pas d'infiltrations lymphocytaires dans les gaines périvasculaires. Il faut signaler cependant quelques hémorragies périvasculaires dans le bulbe et la moelle cervicale. Il n'y a pas, dans la voie motrice pyramidale de dégénérescence systématisée évidente par la méthode de Loyez, mais au niveau du bulbe la présence de macrophages chargés de graisses autour des vaisseaux situés dans les pyramides montre qu'il y a, à ce niveau, un processus dégénératif, au début, dans les voies motrices pyramidales.

OBSEVATION VIII

(THÈSE DE LAUNAY, 1931)

Femme de 73 ans.

Début par malaise nocturne, suivi de l'installation de troubles bulbaires. — Evolution en deux ans et demi.

— Examen histologique (Yvan Bertrand et Boeff).

— S. L. A.

Mme Bar..., 73 ans, passementière. Entre à la Salpêtrière en avril 1925.

Histoire : Son histoire est difficile à préciser, car la malade parvient à peine à se faire comprendre. On la reconstitue ainsi : Début en septembre 1924, début brusque : un matin, en se réveillant, elle ne pouvait pas parler ; comprenait ce qu'on lui disait, mais ne pouvait articuler une parole. Semble n'avoir pas eu, à ce moment, d'hémiplégie. Peu à peu, la parole reparait, mais reste difficile et inarticulée.

Examinée en mai 1925, on a constaté :

1° de légers troubles bulbaires :

La voix est gutturale, bitonale.

Le voile du palais est asymétrique, le côté gauche ne se relevant qu'incomplètement lorsqu'on fait prononcer la voyelle A. Cependant, le réflexe du voile et le réflexe nauséeux sont tous les deux normaux.

La langue n'est pas atrophiée et ne fibrille pas. La face est un peu déviée latéralement, mais la déviation est légère et semble due surtout à l'absence des dents d'un côté.

Les réflexes naso-palpébral et masséterin sont normaux.

Les troubles bulbaires se réduisent donc à une parésie du voile et du larynx.

2° à l'examen des membres :

Une démarche lente, à petits pas, comparable à celle des pseudo-bulbaires. Le membre inférieur droit est le siège d'une diminution nette de la force musculaire. Les réflexes tendineux existent, tous sont vifs ; le rotulien droit, nettement plus vif que les autres, est polycinétique. Réflexes cutanés plantaires en flexion à gauche, indifférents à droite.

3° Le psychisme est normal. Réactions pupillaires normales.

Il existe un souffle aortique non douteux d'athérome aortique.

En septembre 1925 : malade très amaigrie, difficile à examiner en raison de sa surdité et de son affaiblissement psychique. La voix est toujours nasonnée, mais les aliments ne reviennent pas par le nez.

Les réflexes du voile du palais et pharyngien existent toujours. Aucune modification dans l'état des membres. La force musculaire est très faible, et il est difficile de lui faire opposer une résistance active.

La malade meurt le 19 février 1927, de broncho-pneumonie, après deux ans et demi de maladie.

L'autopsie, pratiquée le lendemain, après formolage *in situ*, a montré :

Les circonvolutions frontales sont un peu atrophiées. Il existe une très légère athéromatose des vaisseaux de la base.

Sur des coupes multiples horizontales, pratiquées dans les deux hémisphères, on ne découvre aucune lésion focale, sauf une petite lacune du volume d'un grain de mil dans la partie antéro-externe du thalamus gauche.

Dans le bras postérieur de la capsule interne, dans chaque hémisphère, on constate une tache grisâtre rectangulaire de 2 à 4 cm. Ces taches répondent à une dégénérescence pyramidale et sont entièrement identiques à celles qu'on observe dans la même région dans la plupart des cas de sclérose latérale amyotrophique. Dans le pied de la protubérance, la voie pyramidale est nettement démyélinisée. Fait important, cette dégénérescence de la voie pyramidale ne se poursuit pas dans le pied du pédoncule.

Toute la région des noyaux gris centraux présente un état prélacunaire.

Autour des petites et des grosses artéριοles, existe une véritable fonte dégénérative avec une réaction assez forte de la tunique adventielle. La plupart des espaces périvasculaires sont bourrés de substance colloïde, mais restent dépourvus de macrophages.

Ce stade dégénératif est analogue à l'état précriblé de C. et O. Vogt. Cet état précriblé n'aboutit qu'en un seul point à la formation d'une véritable lacune avec fonte massive et production de corps granuleux confluents. La topographie de cette lacune est indiquée dans le noyau externe du thalamus droit.

En dehors de cette unique lésion focale, somme toute minuscule, il n'existe aucun centre de sclérose. Sans pouvoir en préciser exactement l'intensité, on peut affirmer la raréfaction diffuse des cellules neuro-ganglionnaires des noyaux gris centraux. Dans les noyaux du thalamus, on observe même une forte surcharge pigmentaire.

Les cellules nerveuses de la zone corticale motrice et celles de la corne d'Ammon présentent une chromatolyse marquée. La méthode de Bielschowsky y révèle d'importantes modifications neuro-fibrillaires.

Les cylindraxes de beaucoup de ces cellules sont épaissis et moniliformes.

Le système nerveux central a été examiné dans son ensemble par les méthodes de Weigert, de Loyez, d'Alzheimer VI, de Bielschowsky, de Nissl et de Mallory.

Au niveau de la moelle, les lésions sont massives et portent sur tout l'ensemble de la corne antérieure où l'atrophie est évidente. On constate une notable diminution du nombre des cellules motrices accompagnée d'une réaction gliale très prononcée, surtout dans la moelle cervicale. La plupart des cellules de cette région sont en chromatolyse avec un noyau excentrique. Certaines cellules sont atrophiées, comme ratatinées.

Sur les coupes imprégnées d'après la méthode de Bielschowsky, on constate que les fibrilles endocellulaires sont épaissies.

La méthode de Weigert montre une double dégénérescence très nette des faisceaux pyramidaux directs et croisés. La méthode de Lhermitte révèle une gliose très prononcée des cornes antérieures, ainsi qu'une sclérose des faisceaux de Goll et ses cordons latéraux.

A la partie supérieure du bulbe, on observe avec une grande netteté une dégénérescence bilatérale de la voie pyramidale ; on constate également une légère pâleur des faisceaux longitudinaux postérieurs et des faisceaux ascendants cérébelleux dorsaux et ventraux.

Dans les noyaux bulbaires de l'hypoglosse et des nerfs mixtes, un grand nombre de cellules neuro-ganglionnaires montrent des signes nets de chromatolyse.

Très souvent, du réseau intra-cellulaire, une faible partie seulement persiste, le reste subissant une fonte granuleuse. Dans de pareilles cellules, le noyau est fortement latéralisé, souvent se colore mal et quelquefois même disparaît complètement. Le réseau fibrillaire endocellulaire n'est plus alors qu'un amas de poussières inégalement dispersé dans l'intérieur de la cellule.

OBSERVATION IX

(OBSERVATION DE SCHLESINGER,
rapportée dans les THÈSES de GALLET et de PARROT,
et *Revue Neurologique*, 1900)

Homme de 72 ans.

Début par troubles bulbaires à la suite d'une émotion violente. — Evolution en 18 mois. — Examen histologique (Schlesinger). — S. L. A.

Karl F..., âgé de 72 ans, journalier à Vienne.

Antécédents héréditaires et personnels : Le père du malade est mort de vieillesse ; la mère, d'une maladie de cœur ; trois frères et sœurs vivent et sont bien portants.

Le malade a dû être d'une bonne santé parfaite jusqu'en septembre 1896, sauf quelques jours où il a souffert de l'influenza.

En septembre 1896 : violente émotion. Le malade ressentit immédiatement après un embarras de la parole. Bientôt après, il dut s'établir un affaiblissement du bras et de la jambe droite ; mais cette hémiparésie s'effaça rapidement, par contre la dysarthrie s'accrut de plus en plus les jours suivants.

Après le début du trouble de la langue, le malade fut étonné de ne plus pouvoir ouvrir la bouche autant qu'avant, si bien que l'introduction des aliments dans la bouche devenait difficile.

Dans le cours des mois suivants, la gêne de la langue augmente toujours de plus en plus ; il s'établit une très grande irritabilité et de l'insomnie ; le malade commence alors à souffrir de difficulté dans la déglutition.

La bouchée ne pouvait alors être déglutie que lorsqu'elle était poussée loin au fond de la bouche. Le malade avalait de travers plus souvent. Déjà, en septembre, il remarqua une sécrétion anormale de salive qui, plus tard, l'incommoda de plus en plus.

En novembre 1896, s'installe une trémulation clonique de la mâchoire. Quelques semaines après, il a des envies de rire et de pleurer irrésistibles. Rien qu'à la pensée d'un événement triste, le malade se met à pleurer, sans pouvoir arrêter ses larmes. Quelquefois, il se met à rire contre sa volonté et il ne peut alors cesser pendant longtemps. Depuis la même époque, par accès, survient une suffocation très pénible.

Pas de syphilis, pas d'alcoolisme, l'intelligence est intacte.

Etat actuel : C'est un homme grand, élancé. La respiration est un peu augmentée de fréquence et revêt le type costo-abdominal avec participation des muscles accessoires de la respiration.

Il y a 60 pulsations à la minute.

Pas de sucre, ni d'albumine.

Etat nerveux : La sensibilité du malade est normale. Il répond bien aux questions qu'on lui pose, seulement, dans la suite de l'interrogatoire, ses réponses ne sont pas bien compréhensibles. Sitôt qu'il n'est pas compris, il écrit spontanément sa réponse, sans faute, et d'une façon très correcte.

Adresse-t-on une question au malade, ou, dans sa chambre, son attention est-elle attirée sur un événement quelconque, assez souvent il se met à rire ou à pleurer, et cela dure une minute sans que le malade puisse s'arrêter, comme il le déclare spontanément lui-même.

Quand le malade se met sur son lit, surviennent dans les mouvements de sa tête et de ses extrémités, des tremblements qui ressemblent à ceux de la paralysie agitante. En même temps, il n'est pas rare de voir apparaître une trémulation dans les muscles élévateurs de la mâchoire inférieure (claquements des dents) à la moindre tentative que le malade fait pour parler, et, pour la faire cesser, il est obligé d'appliquer avec la main la mâchoire inférieure contre la supérieure.

Au cours de notre dernier examen, nous avons trouvé qu'une pression en arrière de la mâchoire empêchait très exactement la trémulation de se produire.

Il y a, dans les muscles innervés par la branche motrice de la 5^e paire, un état de continuelle irritation et même une contracture permanente qui ne permet pas au malade d'écarter les mâchoires à plus de 2 centimètres l'une de l'autre.

On sent les masseters se contracter avec paresse et leur contraction énergique n'est pas possible.

L'innervation du facial ne paraît pas avoir beaucoup souffert. Aussi bien au front qu'à la bouche, l'innervation paraît aussi bonne d'un côté que de l'autre. Le malade peut faire la moue, gonfler ses joues et, cependant, il lui est très difficile de prononcer les labiales. Le domaine du facial n'est pas mécaniquement plus irritable.

La langue n'est pas atrophiée, mais se meut très difficilement ; lorsqu'elle est sortie de la bouche, elle n'est pas déviée de côté, et retombe vite sur le plancher de la bouche. Les mouvements latéraux de la langue sont excessivement difficiles.

Il ne s'est pas produit de rejet de liquide par le nez.

L'attouchement du voile du palais, des amygdales et de la paroi postérieure du pharynx des deux côtés ne produit pas le moindre réflexe (d'étranglement ou de vomissement). Quand on va avec le doigt dans la cavité buccale, cette introduction provoque un réflexe de déglutition, quand le doigt se trouve au-dessus de l'épiglotte, à droite, quand il a passé l'épiglotte, à gauche.

Le malade avale souvent de travers, surtout les liquides.

Les aliments restent sur la langue et ne peuvent être avalés que lorsqu'il les pousse avec le doigt vers le fond.

Il ne peut faire de mouvement de déglutition volontaire (par exemple pour avaler sa salive), mais il est obligé d'incliner fortement sa tête à droite et un peu en arrière quand il veut boire. Lorsque les liquides sont loin en arrière, alors, seulement, il peut faire le mouvement pour déglutir.

La position du larynx ne peut s'élever à cause de la forte contracture. Il était normal il y a quelques mois (au début de la maladie).

La langue est très gênée. Déjà, la prononciation des labiales est difficile, mais il est possible d'émettre la plus grande partie des linguales et des gutturales.

Il existe une continuelle salivation.

Le réflexe masséterin est très exagéré.

Le tissu musculaire est, avant tout convulsivement contracté. Les mouvements de la tête sont libres dans toutes les directions.

Membres supérieurs : La musculature, par suite de troubles de la nutrition générale est médiocrement dé-

veloppée. Les mouvements actifs et passifs sont possibles dans toutes les articulations et dans toute l'étendue des mouvements ; la force de la musculature est en rapport avec son faible développement.

Les mouvements passifs peuvent être continués pendant un temps assez long, mais bientôt survient la raideur du muscle. Il n'y a pas de manifestation de la contracture aux extrémités. Le réflexe au biceps et au triceps, de même qu'à l'avant-bras, le réflexe périostique sont exagérés des deux côtés. Il y a des contractions fibrillaires dans tous les muscles du corps.

La sensibilité des deux côtés, examinée à tous les modes, paraît normale, aussi bien superficiellement que profondément.

Membres inférieurs : Les muscles sont flasques, sans atrophie ni parésie, mais présentent de nombreuses contractions fibrillaires des deux côtés. Les mouvements actifs et passifs sont normaux. Il n'y a pas de manifestation d'irritabilité par les mouvements. Le réflexe rotalien est exagéré des deux côtés, de même le réflexe de l'adducteur. Il n'y a pas de clonus du pied.

La sensibilité est normale dans tous les modes, à la surface comme dans la profondeur.

31 janvier : Les tremblements de la tête persistent, de même le trismus. Dans le domaine des nerfs bulbaire pas de changement et surtout pas d'atrophie de la langue. Aux extrémités, même situation. Tous les jours électrisation galvanique.

Au commencement de février, tous ces phénomènes rétrocedent tout à coup : le trismus se relâche, la parole devient plus distincte, la déglutition se fait mieux et le malade mange plus facilement. La mastication se fait sans fatigue. Le spasme du masséter et des muscles reste absent. Cette amélioration fut accueillie avec joie par le malade, mais elle ne fut pas de longue durée.

Déjà trois semaines plus tard, non seulement tous les symptômes qui existaient avant étaient réapparus avec

la même intensité, mais de nouveaux phénomènes s'y étaient ajoutés. Le pouls était irrégulier et de temps en temps les boissons revenaient par le nez.

15 mars : Le malade n'essaie plus de parler et il communique avec son entourage par écrit seulement. Les crises de rire et de pleurs sont davantage au premier plan du tableau clinique. Souvent il se fâche sans motif. L'état nerveux du cerveau n'est pas changé. Au membre supérieur, surtout dans les muscles de la ceinture scapulaire, il existe un remarquable degré de parésie.

3 avril : La parésie de la ceinture thoraco-scapulaire a encore augmenté. Les mouvements d'élévation du bras en avant et en arrière, et l'abduction active du moignon de l'épaule sont à peu près impossibles.

8 avril : L'écriture du malade est devenue très mauvaise dans ces derniers temps. De même la prononciation d'un seul son est maintenant impossible, de sorte qu'il est très difficile de communiquer avec le malade. Les crises de larmes et les trémulations du masséter (claquements des dents) sont maintenant très fréquents. La déglutition est extrêmement pénible ; souvent les boissons repassent par le nez. La toux est tout à fait impossible ; il est impossible également au malade de siffler et de souffler. A l'expiration, les joues se gonflent ; il s'écoule continuellement de la salive de la bouche qui reste entr'ouverte.

Les deux membres supérieurs sont fléchis et collés au tronc. Dans l'articulation de l'épaule, les mouvements actifs sont possibles dans toutes les directions, mais très peu étendus. Après chaque examen des mouvements, le bras et l'avant-bras se raidissent. Les mouvements des mains et des doigts sont normaux. Cependant, là aussi survient de la raideur si on répète l'examen. Les mouvements sont sans force.

Les réflexes de la peau et des tendons sont très exagérés.

La sensibilité est normale dans tous les modes.

Aux membres inférieurs il n'y a pas d'atrophie. La mobilité dans tous les segments est conservée, mais il survient également une légère raideur après un examen répété des mouvements passifs.

Les réflexes peauciers et tendineux sont exagérés.

La sensibilité profonde et superficielle est normale dans tous ses modes.

Le malade peut encore marcher, cependant il a une certaine parésie. La démarche est lente et traînante. C'est à peine si les pieds quittent le sol.

14 avril : Le malade ne peut plus se laver et s'habiller seul. Quand il essaye de marcher il tombe très souvent et très souvent son tremblement a le caractère de celui de la paralysie agitante.

22 avril : Après une nouvelle amélioration soudaine, survient une importante aggravation des phénomènes bulbaires et un changement de la disposition de l'esprit. Le malade reste étonnamment tranquille ; il reste toujours au lit, sauf un temps très court. Il faut faire le cathétérisme, et cela régulièrement deux fois par jour. Il s'agit évidemment d'une contracture du sphincter vésical.

27 avril : Tous les réflexes tendineux sont exagérés aux membres supérieurs et inférieurs. La rigidité est très accusée aux extrémités inférieures.

Dans les muscles du mollet gauche, des péroniers droits et dans la plupart de ceux des membres supérieurs, on voit des contractions fibrillaires. La contracture du bras et de l'avant-bras est maintenant très grande, et cependant les mains et les doigts sont normaux. Les muscles de la ceinture thoraco-scapulaire sont un peu atrophiés, cependant il est difficile de distinguer cette atrophie d'une simple maigreur.

4 mai : Respiration de Cheyne-Stokes très marquée. Décubitus absolu. Sensibilité normale. Pas de fièvre.

Dans les jours suivants, persistance de la contracture et du rythme de Cheyne-Stokes. Le décubitus est absolu et une double pneumonie se déclare. Mort le 10 mai 1898.

Il existait un léger degré d'artério-sclérose généralisée et une double pneumonie.

Dans les préparations à l'acide osmique (d'après Marchi), il se manifesta dans toute la moelle une dégénérescence très accusée et tout à fait symétrique. Elle occupe tout le territoire des faisceaux pyramidaux, depuis les coupes supérieures de la région cervicale jusqu'aux coupes inférieures de la moelle lombaire.

La moelle sacrée n'a pas été examinée par la méthode de Marchi. L'étendue du faisceau pyramidal croisé était, sur les coupes transversales, parsemée de points noirs qui n'étaient pas aussi sclérosés que dans une dégénérescence descendante secondaire des faisceaux pyramidaux. La dégénérescence épargnait les faisceaux cérébelleux des deux côtés, de même la substance qui limite latéralement la substance grise. Tandis que dans la moelle cervicale et dorsale elle n'allait pas jusqu'à la périphérie, elle atteignait cette dernière dans la moelle lombaire. Néanmoins, la dégénérescence dépasse les limites du faisceau pyramidal, et là elle se poursuit en avant pour occuper une partie du faisceau antérieur jusqu'à la corne antérieure qu'elle entoure, et va en diffusant jusqu'à la dégénérescence des cordons antérieurs déjà mentionnée.

Dans toute la hauteur de la moelle, il y a une sclérose disséminée aussi bien dans le rayon des cordons antérieurs que dans la substance blanche qui entoure la substance grise, et cela presque partout, sauf dans les cordons postérieurs qui sont indemnes dans toute l'étendue de la moelle.

La dégénérescence était de date récente, comme le démontre le Marchi.

Dans toute la moelle thoracique, les cornes antérieures sont relativement pauvres de cellules ; mais celles

qui existent ont un aspect normal. La pire lésion est dans leur nombre.

La situation est absolument pareille au renflement cervical et dans la partie inférieure de la moelle cervicale.

Dans la partie supérieure de la moelle cervicale, l'aspect de la substance grise change un peu. Les cellules sont partout en chiffre normal, mais elles présentent une altération manifeste. Les cellules ganglionnaires atteintes sont disséminées dans toutes les cornes antérieures, tout à côté de cellules absolument indemnes. Les cellules altérées ont un aspect trouble, en partie globuleux, sans prolongements. Dans quelques-unes on ne peut distinguer le noyau et même très peu de granulations. Quelques-unes seulement sont plus petites, comme ratacinées. Quelques cellules ganglionnaires ont des contours anguleux. Les cellules ganglionnaires malades se comportent autrement vis-à-vis des réactifs colorants. Elles sont plus faiblement colorées par le carmin que les cellules saines ; c'est exceptionnellement qu'elles sont colorées plus foncées. De l'autre côté, les cellules altérées sont réunies au milieu de cornes antérieures, dans un amas, tandis que les autres groupes de cellules renferment des cellules ganglionnaires intactes.

Les coupes transversales montrent la même dégénérescence que dans les autres segments de la moelle. Dans le domaine du bulbe et de la protubérance, on voit, d'après la méthode de Marchi, une pareille dégénérescence que dans le faisceau pyramidal.

Dans le pied du pédoncule cérébral, il y a une dégénérescence absolument symétrique très marquée, qui indique la place du faisceau pyramidal, qui s'étend jusqu'à la substance noire.

Dans les autres parties du faisceau du cerveau, tout paraît normal dans les préparations du Marchi. Ni dans la capsule interne, ni dans l'écorce des circonvolutions cérébrales, il n'y a de vestiges de dégénérescence à l'acide osmique (en tout cas ces préparations n'ont pas très bien réussi).

Au Weigert-Pal comme au V. Gieson, c'est frappant de voir combien le faisceau pyramidal est pauvre en fibres nerveuses, et on poursuit plus loin, du côté du cerveau, dans le bulbe.

Déjà dans les plans inférieurs, où le noyau de l'hypoglosse est visible, on est frappé, surtout à gauche, par la diminution des cellules et par l'atrophie des fibres nerveuses du noyau de l'hypoglosse.

Le noyau du facial est des deux côtés très altéré. Il est plus gravement atteint d'un côté que de l'autre. Il est très pauvre en cellules, le réseau des fibres nerveuses est très réduit, ce qui se manifeste surtout au Weigert-Pal.

Les cellules ganglionnaires sont altérées comme dans le noyau de l'hypoglosse. Il n'y a que quelques cellules qui ont gardé un aspect tout à fait normal. Le noyau de la branche motrice du trijumeau n'est apparent que d'un côté, de l'autre côté (lequel ?) la coupe passe trop bas. Le noyau a très peu de cellules ganglionnaires, celles qui restent montrent en grande partie les mêmes altérations que celles du noyau de l'hypoglosse et du facial. Les mieux observées sont plutôt du côté ventral et à la périphérie du noyau, tandis qu'en centre elles sont très altérées. Le fin réseau de ce noyau paraît normal.

La coupe qui passe par le locus cœruleus a été préparée à la méthode de Nissl. Les cellules n'y présentent pas d'altérations.

Avec l'énumération des lésions décrites jusqu'à présent, est épuisée la liste des altérations qu'on trouve dans le système nerveux central.

A l'écorce cérébrale, la partie supérieure moyenne et profonde des circonvolutions a été examinée (au Marchi). Les coupes montraient que les réseaux nerveux étaient normaux et que les cellules étaient normales dans leur configuration et dans leur nombre.

OBSERVATION X

(OBSERVATION DE VULPIAN et DÉJERINE)

Femme de 74 ans.

Début par malaise nocturne suivi de l'installation des troubles bulbaires. — Evolution en 18 mois. — Examen histologique (Déjerine). — Lésions génératrices de la S. L. A. à prédominance supérieure et bulbaire sur les noyaux de l'hypoglosse.

La nommée Sar... Gabrielle, âgée de 74 ans, entre, le 10 octobre 1879, salle Sainte-Madeleine, n° 9 dans le service de M. le Professeur Vulpian, à la Charité.

L'affection avait commencé chez elle brusquement, dans le mois de mai 1878. Elle s'était éveillée un matin avec une grande difficulté de la parole. Cette difficulté avait augmenté progressivement dans les mois qui suivirent, et, au bout de six mois, la malade était dans l'impossibilité absolue de parler et n'émettait plus que des sons gutturaux inarticulés. A cette époque, elle avait difficilement depuis un certain temps ; elle était forcée de rassembler, avec les doigts, sur sa langue, les aliments mâchés et de les pousser au fond du gosier ; il y avait souvent rejet des liquides par le nez. La salive s'écoulait hors de la bouche.

Au moment de l'entrée de cette malade dans mon service, elle présentait l'ensemble symptomatique de la paralysie labio-glosso-laryngée. Aux paralysies habituelles de la face s'ajoutait un affaiblissement considérable des masséters et des ptérygoïdiens.

Le corps et les membres étaient très amaigris. Il y avait un peu plus d'affaiblissement des membres du côté droit que de ceux du côté gauche. Au niveau des poignets et aussi au niveau du tiers inférieur de la jambe droite, la malade éprouvait des douleurs constrictives, en bracelet. Pas la moindre contracture.

Un peu de gêne respiratoire. Aucun trouble au cœur.

Miction et défécation normales.

Le 8 novembre, la malade est prise d'un violent accès d'oppression, Les mouvements du cœur sont accélérés, sans irrégularités. Cette dyspnée va en augmentant progressivement et la mort a lieu pendant la nuit du 8 au 9 novembre.

Autopsie faite 32 heures après la mort. Rigidité cadavérique assez marquée. Cadavre amaigri, sec, sans œdème. Poumons : congestion hypostatique des bases, emphysème des bords antérieurs et des sommets. Bronches un peu dilatées, muqueuse épaissie, brunâtre. Pas de tubercules. Pas d'adhérences pleurales. Cœur : volume normal, flou, flasque, couleur feuille morte. Quelques plaques laiteuses sur le péricarde viscéral. Pas d'insuffisance aortique, pas de lésion mitrale. Ventricule droit un peu dilaté. Pas de thrombus dans les auricules. Aorte un peu dilatée, quelques plaques scléreuses.

Foie légèrement muscade. Pas de calculs dans la vésicule. Rate normale. Intestin normal. Reins ratatinés, néphrite interstitielle légère, capsule adhérent par places.

Système nerveux : encéphale. Rien de particulier du côté de la boîte crânienne. Dure-mère normale. Pie-mère épaissie, non adhérente. Rien à noter du côté du cerveau. Couche corticale normale. Ganglions, capsule interne et externe, sains. Cervelet normal. Isthme de l'encéphale : protubérance, rien de particulier à l'œil nu.

Bulbe : atrophie très prononcée des racines des hypoglosses, qui ne sont plus représentées que par des filaments très grêles, gris rosés, difficiles au premier abord

à distinguer de la pie-mère. Les racines des pneumogastriques et des spinaux ne paraissent pas très atrophiées, elles sont cependant plus grises qu'à l'état normal. Le facial est un peu plus grisâtre que d'habitude.

Les racines du trijumeau, de la 3^e et de la 6^e paire, ne présentent rien de particulier à noter. Le nerf de Wrisberg et l'acoustique sont sains. La configuration extérieure du bulbe est normale.

Les artères de l'encéphale et du bulbe sont un peu épaissies.

Moelle épinière : méninges et tissu cellulaire péri-méningés, sains. Atrophie des racines antérieures à la région cervicale ; cette atrophie, très marquée sur la 1^{re} paire, diminue en descendant, et la 4^e paire a son apparence à peu près normale ; racines postérieures, de volume normal. Ganglions normaux. Muscles : atrophie marquée de l'orbiculaire des lèvres, du buccinateur, des muscles du voile du palais ; la langue est atrophiée, ses papilles sont moins saillantes, et sur une coupe elle paraît infiltrée de graisse. Les muscles atrophiés présentent une coloration jaunâtre caractéristique.

Le mylo-hyroïdien, les ptérygoïdiens et les muscles du pharynx sont moins altérés, de même pour les muscles du larynx.

Les muscles des membres ne présentent pas d'altération. Examen microscopique : même méthode que dans le cas précédent. L'examen à l'état frais a porté sur les racines des hypoglosses, pneumogastriques, glosso-pharyngiens, trijumeaux, faciaux, nerfs accessoires et spinaux. L'examen a porté aussi sur le tronc du pneumogastrique du facial et de l'hypoglosse, sur la corde du tympan avant son anastomose avec le lingual, et sur les racines médullaires antérieures et postérieures.

L'examen à l'état frais a porté également sur les muscles et sur la substance grise bulbaire et médullaire (noyau de l'hypoglosse et cornes antérieures). Acide osmique à 2/100 et picro-carmin.

Hypoglosses : racines extrêmement altérées, c'est à peine si l'on trouve un tube sain. Sur certaines préparations, gaines vides très nombreuses, quelques tubes en voie d'altération à différents degrés, depuis le tube nerveux, à peu près sain, jusqu'à la gaine, complètement vide.

Pneumogastrique : même état des racines, à un degré un peu moindre toutefois ; le nombre des tubes respectés est un peu plus considérable.

Spinaux : altérations des racines très nettes, la lésion est un peu moins prononcée en tant que nombre de tubes altérés et de gaines vides que sur les pneumogastriques.

Facial : racines très altérées, notablement moins cependant que celles de l'hypoglosse.

Nerf intermédiaire : pas d'altérations appréciables.

Trijumeau : quelques tubes en voie de dégénérescence et quelques gaines vides dans la petite racine.

Rameaux musculaires de l'hypoglosse : aussi altérés que les racines, avec un peu d'hyperplasie connective. De même pour les fibres du pneumogastrique examinés dans la région cervicale, de même pour celles du spinal.

Corde du tympan : avant son anastomose avec le lingual, tubes normaux, pas de lésion. Glosso-pharyngien : pas d'altérations. Tronc du facial à la sortie du tronc stylo-mastoïdien : même altération que les racines. Hyperplasie connective assez marquée, rendant la dissociation difficile.

Racines médullaires : les premières paires cervicales antérieures sont extrêmement atrophiées ; cette altération est telle que les racines antérieures des première, deuxième et troisième paires ressemblent, à l'œil nu, à des filaments connectifs. Elle diminue à mesure que l'on descend le long de la région cervicale, et la sixième a ses caractères normaux. Au microscope, les racines présentent l'altération ordinaire qui, jusqu'à la troisième paire, est aussi marquée que celle que l'on observe dans

les racines hypoglosses. L'altération diminue progressivement de haut en bas, à partir de la quatrième cervicale ; les tubes sains apparaissent plus nombreux dans les préparations et augmentent progressivement à mesure que l'on examine des paires plus inférieures. Toutefois on retrouve encore à la région lombaire quelques tubes altérés dans les racines correspondantes. Racines postérieures : intactes dans toute la hauteur, à l'œil nu et au microscope.

L'altération des racines bulbaires et médullaires et des troncs nerveux présente les caractères d'un processus lent, atteignant les tubes pour ainsi dire les uns après les autres.

Noyaux de l'hypoglosse, de la colonne mixte, et substance grise des cornes antérieures, examinés à l'état frais. L'altération est une atrophie pigmentaire. On trouve cependant, des corps amyloïdes nombreux dans la substance grise, sous-jacente à l'épendyme. Pas d'altération des vaisseaux ni de la névroglie. Muscles et nerfs intra-musculaires : l'examen à l'état frais a été pratiqué sur les muscles suivants : orbiculaire des lèvres, buccinateur, ptérygoïdiens, constricteurs du pharynx, muscles de la langue et mylohyoïdien. A l'œil nu, la teinte feuille morte et l'atrophie n'étaient prononcées que dans l'orbiculaire, les muscles de la langue et le buccinateur. Au microscope, les trois muscles précédents présentent des altérations prononcées, atrophie simple du faisceau primitif à toutes ses périodes, jusqu'à la gaine sarcolemnique, complètement vide ; la substance striée présente en outre un piqueté granulo-grasieux et granulo-protéique extrêmement fin. Pas de noyaux vésiculeux. Sclérose-adipose interstitielle assez accusée. Épaississement de la tunique interne des vaisseaux. Les nerfs intra-musculaires présentent les mêmes altérations que leurs racines.

Les autres muscles présentent la même altération, mais à un degré moindre, et, par voie de décroissance, viennent les ptérygoïdiens, les constricteurs et le mylohyoïdien. Les muscles des thénar et hypothénar ne sont pas altérés.

La langue a été examinée après durcissement dans l'acide picrique, la gomme et l'alcool. Les coupes, faites transversalement et colorées au picro-carmin, montrent des altérations très prononcées de la muqueuse et des muscles. Les papilles de la muqueuse sont très atrophiées, et la langue a un aspect lisse assez marqué ; le derme sous-muqueux est sclérosé. L'atrophie des muscles est portée à un assez haut degré, le lingual supérieur a presque disparu, l'hypoglosse et le génio-glosse sont très diminués de volume. Entre les faisceaux de muscles atrophiés, il y a de la scléro-adipose du tissu conjonctif, donnant aux coupes de l'organe un aspect tout à fait spécial. L'adipose est beaucoup plus marquée que la sclérose ; cette dernière est partout organisée en tissu conjonctif adulte, disposé en bandes parallèles n'ayant pas une grande affinité pour le picro-carmin et contenant de nombreux noyaux. Les vaisseaux, les artères surtout, ont leur tunique interne épaissie, les nerfs présentent les mêmes altérations que celles constatées à l'état frais, avec périnévrite légère. Les glandes ne sont pas altérées d'une manière appréciable.

Examen du bulbe rachidien et de la moelle épinière après durcissement dans le bichromate d'ammoniaque et l'acide chromique : les coupes ont été traitées par les procédés habituels. A l'œil nu, après durcissement, les cordons latéraux ont une teinte grise très nette.

Bulbe inférieur.

Coupe au niveau de la partie inférieure de l'entre-croisement des pyramides.

Substance grise : dans les cornes antérieures, toutes les cellules ont disparu, ou ne sont plus représentées que par des vestiges, petits blocs irréguliers, sphériques ou

aplatis, frangés sur leurs bords, et contenant une certaine quantité de pigment brunâtre.

La névroglie est saine, les vaisseaux ne présentent pas d'altération appréciable. La masse grise(triangulaire, enserrée dans l'entre-croisement moteur, présente les mêmes altérations. Les cornes postérieures ne paraissent pas altérées. Les faisceaux pyramidaux sont sclérosés.

Coupe au niveau de la partie supérieure de l'entre-croisement des pyramides : même altération des cellules dans les cornes antérieures. Sur cette coupe, on aperçoit la partie inférieure du noyau de l'hypoglosse, dont toutes les cellules ont disparu. L'entre-croisement sensitif ne présente pas d'altérations. Sclérose des faisceaux pyramidaux.

Coupe passant par la partie moyenne du bulbe : une trentaine de coupes ont été pratiquées dans cette région. L'altération du noyau de l'hypoglosse frappe tout d'abord ; elle est si prononcée que, sur certaines coupes, non seulement on ne constate pas une seule cellule saine, mais pas même une cellule en voie d'atrophie. L'altération est toujours de même nature (dégénérescence avec pigmentation). Pas trace de sclérose, pas d'altération vasculaire. Les fibres qui partent de ce noyau pour former les racines du nerf sont réduites à l'état de vestige. Les vaisseaux capillaires sont beaucoup plus apparents qu'à l'état normal, par suite de l'atrophie des cellules.

Noyaux de substance grise en arrière des noyaux olivaires.

Premier noyau (formation réticulée de Stilling, noyau antéro-latéral de Clarke, accessoire de l'hypoglosse de Duval) : ce noyau n'est pas altéré ; il y a bien un peu de pigmentation des cellules, mais ces dernières ont conservé leur volume et leur forme, et la légère pigmentation qu'elles présentent peut être mise aussi bien sur le compte de l'âge que de l'état pathologique. Il n'existe aucune cellule en voie d'atrophie bien nette.

Deuxième noyau (pneumo-spinal de Deiters) : pas d'altérations appréciables, cellules normales, comme nombre, forme et coloration. Noyaux des nerfs mixtes, sous-jacents à l'épendyme, situés de chaque côté du noyau de l'hypoglosse, et un peu en arrière de ce dernier. Ces noyaux sont très altérés, le nombre des cellules est certainement diminué au moins de moitié, et l'on peut suivre toutes les phases du processus atrophique, depuis la cellule en voie de pigmentation extrême, jusqu'à l'atrophie complète de l'élément. L'altération offre les mêmes caractères que dans le noyau de l'hypoglosse, avec cette différence qu'un bon nombre de cellules sont respectées, et ces dernières se trouvent surtout dans la partie postérieure du noyau, dans celle qui est la plus rapprochée de l'épendyme.

La névroglie de ces différents noyaux ne présente pas d'altération appréciable. Dans la région épendymaire, elle contient un grand nombre de corps amyloïdes. Les vaisseaux sont sains.

Le faisceau pyramidal est sclérosé, l'altération est très prononcée. L'olive et ses noyaux, la racine ascendante du trijumeau, les corps restiformes, ne présentent aucune de lésion appréciable.

Bulbe supérieur.

Coupe passant au-dessous des éminences tères : noyau propre du facial (de Deiters). L'aspect fasciculé de ce noyau ne présente rien de spécial, mais les cellules qu'il contient ne présentent pas l'apparence normale. Pigmentation très prononcée des éléments cellulaires, avec quelques cellules en voie d'atrophie. Ces dernières sont, du reste, très peu nombreuses. Les autres parties du bulbe sont saines, les faisceaux pyramidaux présentent la même altération que plus bas, les noyaux de l'acoustique sont normaux.

Coupe passant par le bord inférieur de la protubérance : noyau du facial supérieur et de la sixième paire

(noyau du facial abducens). Ce noyau a beaucoup de cellules fortement pigmentées. On constate que quelques cellules sont en voie de disparition et présentent les caractères de l'atrophie pigmentaire avec tous ses caractères. Ces cellules ainsi altérées se trouvent surtout à la partie postérieure du noyau. Cette altération, limitée à quelques cellules, se retrouve sur toutes les coupes, une dizaine environ, pratiquée dans cette région.

Les autres parties de la coupe, à part la sclérose pyramidale, sont absolument saines.

Coupe passant par l'émergence du nerf trijumeau : pigmentation prononcée des cellules du noyau du masticateur, avec atrophie de quelques-unes d'entre elles. Le noyau sensitif est un peu pigmenté, ce qui paraît être en rapport avec l'âge de la maladie, mais ses cellules sont aussi nombreuses qu'à l'état physiologique.

Le faisceau pyramidal est encore altéré à ce niveau.

Pédoncule : dans la partie moyenne de l'étage inférieur, existe de la sclérose du faisceau pyramidal, un peu moins prononcée que dans les parties plus inférieures.

Examen de la moelle épinière après durcissement : à l'œil nu, sur la surface des coupes, on constate, à la région cervicale surtout, une coloration grisâtre très nette du faisceau latéral ; au microscope, on constate l'existence d'une sclérose pyramidale bilatérale et d'une atrophie des cellules des cornes antérieures, marquées toutes deux surtout à la région cervicale, diminuant notablement dans les régions plus inférieures, et disparaissant au niveau de la partie inférieure de la région dorsale.

Région cervicale : la sclérose occupe non seulement le faisceau pyramidal croisé et le faisceau pyramidal direct, mais encore la zone radiculaire antérieure, de telle sorte qu'elle entoure, à la région cervicale, chaque moitié de la substance grise, avec cette différence, toutefois, que, tandis qu'elle entoure complètement la corne antérieure, en dedans, en avant et en dehors, elle ne con-

tourne pas la corne postérieure, au niveau de laquelle elle s'arrête, comme dans la sclérose latérale habituelle. L'altération cellulaire est très prononcée dans cette région, jusqu'au niveau de la troisième paire ; il est difficile de trouver une cellule saine par préparation, elles commencent à réapparaître au niveau de la cinquième paire, et augmentent peu à peu ; à la huitième, elles sont assez nombreuses, mais beaucoup encore sont arrondies, et un certain nombre en voie d'atrophie. Le faisceau cérébelleux est intact ainsi que les faisceaux postérieurs.

Région dorsale : à la partie supérieure de cette région, première et deuxième dorsales, l'altération du faisceau pyramidal et l'altération cellulaire persistent encore d'une manière très nette. La sclérose est ici bornée uniquement au faisceau pyramidal croisé, le faisceau direct et la partie fondamentale sont sains ; au niveau de la sixième dorsale, la sclérose est beaucoup moins nette, et elle a disparu vers la dixième paire dorsale. L'atrophie cellulaire a à peu près aussi disparu à ce niveau. Intégrité de la colonne vésiculaire. Intégrité des cordons postérieurs.

Région lombaire : pas d'altération appréciable du faisceau pyramidal, cellules motrices nombreuses, quelques-unes encore globuleuses et à prolongements peu distincts.

Dans toute la hauteur de la moelle, les faisceaux postérieurs sont normaux.

Névrogliie normale dans la substance grise ; pas de sclérose ; léger épaissement des traînées connectives dans les cornes antérieures de la région cervicale, au niveau de l'origine des racines motrices.

CONCLUSIONS

I. — L'étude de 10 observations anatomocliniques de sclérose latérale amyotrophique dans lesquelles le début a été brutal, parfois apoplectiforme, par un syndrome bulbaire aigu, permet d'individualiser *la forme à début bulbaire brutale de la maladie de Charcot. Charcot.*

On doit l'adjoindre et l'opposer à la forme chronique à début lent, insidieux et progressif de cette affection.

II. — Son aspect clinique présente deux particularités :

L'atteinte bulbaire à symptomatologie labio-glossolaryngée domine la scène d'un bout à l'autre. L'atteinte pyramidale cependant est constante.

Son évolution est relativement rapide. La mort survient dans un délai de 6 mois à 1 an après le début brusque.

III. — La brutalité du début et la prédominance des troubles bulbaires posent un problème diagnostique souvent ardu, avec la maladie de Duchenne de Boulogne (certains auteurs n'en font qu'une forme localisée de la sclérose latérale amyotrophique) et les états pseudobulbaires. Dans certains cas, seul l'examen anatomo-pathologique a pu lever le doute.

Le Président de la Thèse,
PAUL SAVY.

Vu :
Le Doyen,
JEAN LEPINE.

Vu et permis d'imprimer
Lyon, le 7 mars 1939.

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
A. LIRONDELLE.

BIBLIOGRAPHIE

- BERTRAND (I.) et BOEFF. — Difficulté du diagnostic entre la sclérose latérale amyotrophique et le syndrome pseudo-bulbaire. (*Revue neurologique* 1928, t. II, p. 844.)
- BERTRAND (I.) et VAN BOGAERT (L.). — Rapport sur la sclérose latérale amyotrophique. Anatomie pathologique. — Centenaire de Charcot. (*Revue neurologique*, 1925, t. I.)
- BOURGUIGNON (G.). — La chronaxie dans la sclérose latérale amyot. — Centenaire de Charcot. (*Revue neurologique*, 1925, t. I, p. 808.)
- CESTAN. — Thèse de Paris, 1899.
- CHARCOT et MARIE. — *Archives de Neurologie*, 1885.
- DEJERINE. — Etude anatomique et clinique sur la paralysie labio-glosso-laryngée. (*Archives de Physiologie*, 1883, p. 180.)
- DEJERINE et THOMAS. — Article scl.-latéro-amyot (in *Nouveau Traité de médecine et thérapeutique* (Gilbert et Thoinot), Paris 1909).

- FLORAND. — Contribution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique. (*Thèse de Paris*, 1887.)
- FROMENT. — Sclérose latérale amyotrophique et encéphalite épidémique. — Centenaire de Charcot. (*Revue neuroogique*, 1923, t. I, p. 842.)
- FROMENT (J.) et GENEVOIS (E.). — Atrophie musculaire progressive myelopathique et encéphalomyélite myoclonique. (*Revue neurologique*, 1921, t. I, p. 726.)
- GALLET. — Les différents débuts de la sclérose latérale amyotrophique. (*Thèse de Paris*, 1907.)
- GUILLAIN (G.), ALAJOUANINE et BARUK. — Paralyisie labio-glosso-laryngée à début brusque symptomatique d'une sclérose amyotrophique. (*Soc. neurologique*, 5 février 1925, et *Revue neurologique*, p. 215.)
- GUILLAIN (G.), ALAJOUANINE et BERTRAND (I.). — Sur un cas de paralyisie bulbaire chronique avec lésions nucléaires pures.
- LAUNAY-CLÉMENT. — Contribution à l'étude clinique et biologique de la maladie de Charcot. (*Thèse de Paris*, 1931.)
- LERI (A.). — Article sclérose latérale amyot. (in *Nouveau Traité de Médecine*, tome XX).
- LONGO. — Contribution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique (Thèse Sao-Paulo, 1927, in *Austregesilo Bras-Méd.*).
- MARINESCO. — Contribution à l'histo-chimie et la pathogénie de la maladie de Charcot. Ses rapports avec la paralyisie glosso-labio-laryngée. (*Revue Neurol.*, 1925, t. II, p. 513.)

- Mécanisme physiologique de la sclérose latérale amyotrophique. (*Revue Neurologique*, 1922, t. II, janvier-février, p. 161 et 216.)
- La structure de la cellule nerveuse en fonction de la nature colloïdale de ses éléments constituants. Ses modifications dans la sclérose latérale amyotrophique. — Centenaire de Charcot. (*Revue Neurologique*, 1925, t. I, p. 818.)
- MATZDORF (Paul). — Zur pathogenese der amyotrophischen lateralsklerose. (*Deutsche Zeitschrift für neurol. und psychiatrie*, 1925, t. 94, p. 702.)
- NERI (Vinceizo). — Rapport clinique sur la sclérose latérale amyotrophique. — Centenaire de Charcot. (*Revue neurologique* 1925, t. I, p. 759.)
- PALIARD (F.) et ETIENNE-MARTIN (P.). — Sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire apoplectique. (*Société Médicale des Hôpitaux de Lyon*, 30 novembre 1937.)
- PARROT. — Les variations de la spasmodicité dans la sclérose latérale amyot. (*Thèse de Paris*, 1903.)
- PATRIKIOS. — Contribution à l'étude des formes cliniques et de l'anatomie pathologique de la sclérose latérale amyot. (*Thèse de Paris*, 1918.)
- WIMMER. — Amyotrophie du type sclérose latérale amyot. dans l'encéphalite épidémique chronique. — Centenaire de Charcot.
- RAYMOND. — Leçons sur le système nerveux (1894-1904).
- RAYMOND et CESTAN. — Etude sur dix-huit cas de sclérose latérale amyotrophique avec autopsie. (*Revue neurologique*, 1905, t. I, p. 504.)

SCHLESINGER. — Zur Kenntnis atypischer Formender amyotrophischen lateralsklerose mit bulbarèm Beginn. (*Arbeit aus dem neurol. institutin Wienn*, VII, 1900.))

THUREL (Robert). — Les pseudo-bulbaires. (*Thèse de Paris*, 1929.)

VAMPRÉ (E.) et LONGO (P.-W.). — Contribution à l'étude des formes anormales de la maladie de Charcot. (*Revue sud-américaine de Médecine et de Chirurgie*, p. 251-262, avril 1933.)

VULPIAN. — Leçons sur les maladies du système nerveux. (1886.)

Table des Matières

I. — Historique	13
II. — Étiologie	19
III. — Étude Clinique	20
IV. — Diagnostic	28
V. — Considérations Anatomo-Pathologiques et Pathogéniques	35
VI. — Observations	41
VII. — Conclusions	89
VIII. — Bibliographie	91
